Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. L. Koslowski

Abteilung für Kinderchirurgie
Vorstand: Professor Dr. med. A. Flach

OMPHALOCELEN
UND
GASTROSCHISIS

UNTERSUCHUNG DER BEHANDLUNGSMETHODEN AN HAND DER TÜBINGER FÄLLE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Margrit Geiger
aus Stuttgart

1974

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546514_0102

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik der Universität Tübingen
Direktor: Professor Dr. med. L. Koslowski

Abteilung für Kinderchirurgie
Vorstand: Professor Dr. med. A. Flach

OMPHALOCELEN UND GASTROSCHISIS

UNTERSUCHUNG DER BEHANDLUNGSMETHODEN AN HAND DER TÜBINGER FÄLLE

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität
zu Tübingen

vorgelegt von
Margrit Geiger
aus Stuttgart

1974

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Prof. Dr. E. Körber

Berichterstatter: Prof. Dr. A. Flach

Fotoschnelldruck – Hnas- Joachim Köhler – 74 Tübingen - Neue Str. 11

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S :

I. EINLEITUNG

II. ENTSTEHUNG DER OMPHALOCELE UND DER GASTROSCHISIS
1. Embryologie
2. Theorien über die Entstehungsursachen der Omphalocele und der Gastroschisis
3. Verschiedene Omphalocelentypen nach der Zeit ihrer Entstehung

III. KLINISCHES BILD DER INTAKTEN OMPHALOCELE

IV. KLINISCHES BILD DER RUPTURIERTEN OMPHALOCELE UND DER GASTROSCHISIS

V. VORKOMMEN DER OMPHALOCELE UND DER GASTROSCHISIS

VI. AETIOLOGIE

VII. UNTERSUCHUNG DER SCHWANGERSCHAFTSANAMNESEN

VIII. BEGLEITENDE MISSBILDUNGEN
1. Untersuchung der Tübinger Fälle
2. Untersuchungsergebnisse aus der Literatur

IX. BEHANDLUNGSMETHODEN
A) Einzeit-Methode
B) Zweizeit-Methode
C) Bedeckung des Bruchsacks mit Hauttransplantaten
D) Konservative Methode
E) Bauchdeckenplastik

X. RUPTURIERTE OMPHALOCELEN UND GASTROSCHISIS
- Besprechung der eigenen Fälle -

XI. FOLGERUNGEN, DIE SICH AUS EIGENEM BEOBACHTUNGSGUT UND AUS DER LITERATUR FÜR DIE BEURTEILUNG UND BEHANDLUNG EINER OMPHALOCELE UND EINER GASTROSCHISIS ERGEBEN
1. Untersuchung der Faktoren, die hauptsächlich die Heilungsaussichten bestimmen

2. Vergleich unserer Behandlungsergebnisse bei den einzelnen Methoden

3. Anzahl der Omphalocelen- und Gastroschisisfälle und ihre Verteilung auf die einzelnen Behandlungsmethoden in den Jahren 1956-1972

4. Richtlinien für die Behandlung von Omphalocelen und Gastroschisis an der Universität Tübingen

XII. ZUSAMMENFASSUNG

I. Einleitung

Die Omphalocele und die Gastroschisis - in der deutschen Literatur auch als Nabelschnurbruch bzw. als paraumbilikaler Bauchwanddefekt bezeichnet - sind zwar seltene Mißbildungen, gehören aber zu den Anomalien, die sofort in den ersten Stunden nach der Geburt eine Behandlung verlangen.

Das erstmals von A m b r o i s e P a r é (1510-1590) beschriebene Krankheitsbild der Omphalocele stellt einen Prolaps von Darmschlingen und anderen Bauchorganen durch den offen gebliebenen Nabelring oder durch einen den Nabelring einschließenden Bauchwanddefekt in die Nabelschnur dar. Bei der Gastroschisis handelt es sich um einen paramedianen Bauchwanddefekt mit Darmeventration, bei dem aber der Nabel selbst unbeteiltigt ist.

In den letzten 2 Jahrzehnten sind verschiedene Wege bei der Versorgung von Nabelschnurbrüchen und paraumbilikalen Bauchwanddefekten beschritten worden. Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit der Pathogenese der Omphalocele und Gastroschisis, mit ihren möglichen Entstehungsursachen und mit der Therapie.

Die einzelnen Behandlungsmethoden mit ihren Vor- und Nachteilen sollen auf der Grundlage der Tübinger Fälle und an Hand der Literatur untersucht und der beste Anwendungsbereich für jedes Verfahren erarbeitet werden.

Unser Krankengut kommt aus der Universitätskinderklinik und der Chirurgischen Universitätsklinik Abteilung für Kinderchirurgie Tübingen und umfaßt 32 Omphalocelen- und 3 Gastroschisisfälle im Zeitraum von 1956 - 1972.

II. Entstehung der Omphalocele und der Gastroschisis

1. Embryologie

In einem kurzen entwicklungsgeschichtlichen Abriß sollen die Vorgänge beschrieben werden, die für die Morphologie des Nabelschnurbruchs und des paraumbilikalen Bauchwanddefekts von Bedeutung sind.

a) Omphalocelen

Zu zwei verschiedenen Zeitpunkten in der Embryonalzeit können sich Omphalocelen entwickeln.

1) Entstehung einer Omphalocele in der dritten Embryonalwoche

Die Bildung einer Omphalocele in der dritten Embryonalwoche hängt mit einer Wachstumsstörung der Myotome bzw. der aus ihnen hervorgehenden Bauchmuskulatur zusammen. Unter Einbeziehung des Nabelrings entsteht ein Bauchwanddefekt, der sich vorwiegend supraumbilikal ausbreitet.

2) Entstehung einer Omphalocele in der 5. - 11. Embryonalwoche

Diese Nabelschnurbrüche kommen wesentlich häufiger vor als die in der 3. Embryonalwoche entstandenen. Sie sind eng mit der Entwicklung des Mitteldarms verknüpft. In der 5. Woche steht der Mitteldarm, der vom späteren distalen Anteil des Duodenums bis zu den proximalen zwei Dritteln des Colon transversums reicht, über den Dottergang in offener Verbindung mit dem Dottersack. Durch das rasche Längenwachstum des Darms entsteht die Nabelschleife, die an ihrer Spitze über den Ductus omphaloentericus mit dem Dottersack verbunden bleibt. Da die Leibeshöhle ein langsameres Wachstum aufweist, treten in der 6. Embryonalwoche die Darmschlingen in das extraembryonale Coelom der Nabelschnur über und bilden den physiologischen Nabelschnurbruch. Außerhalb führt die Nabelschleife nun die erste Phase der Nabelschleifendrehung durch. Der Dünndarm bildet eine Reihe von Schlingen, und so ver-

größert sich zwar der physiologische Nabelschnurbruch, aber die Bruchpforte bleibt eng. Anscheinend läßt die sich schon sehr früh aus Myotomen entwickelte Muskulatur keine Vergrößerungen der Bruchpforte mehr zu.

Gegen Ende des dritten Monats ziehen sich die Darmschlingen aus dem physiologischen Nabelschnurbruch wieder in die Leibeshöhle zurück. Mit der Spontanreposition vollzieht sich die zweite Phase der Nabelschleifendrehung um weitere 180 Grad. Das extraembryonale Coelom verschwindet nunmehr, während die Rekti zur Mitte wandern. Die dritte Phase der Nabelschleifendrehung findet schließlich im Abdomen statt. Der Darm hat jetzt seine endgültige Lage erreicht.

Im Gegensatz zu dieser physiologischen Entwicklung entsteht eine Omphalocele dann, wenn die Spontanreposition ausbleibt und die Darmschlingen sich nicht aus dem extraembryonalen Coelom der Nabelschnur in das Abdomen zurückziehen. Außerdem hat die fehlende Spontanreposition in vielen Omphalocelenfällen eine unvollständige Darmdrehung zur Folge, was sich daraus erklärt, daß die Nabelschleifendrehung normalerweise ja erst im Abdomen zu Ende geführt wird.

b) Gastroschisis

Die Gastroschisis entwickelt sich ungefähr in der achten Schwangerschaftswoche. Als Folge einer Wachstums- und Verschlußstörung der ventralen Bauchfelder entsteht ein paraumbilikaler Bauchwanddefekt, der fast ausschließlich auf der rechten Bauchwandseite ist. Der Nabel ist unbeteiligt und die unauffällige Nabelschnur inseriert an normaler Stelle.

2. Theorien über die Entstehungsursache der Omphalocele und der Gastroschisis

Die Omphalocele und die Gastroschisis sind Hemmungsmißbildungen. Wie im vorigen Kapitel beschrieben, führt in der dritten Embryonalwoche eine Entwicklungsstörung der Bauchdeckenmuskulatur und in der zehnten Woche das Ausbleiben der Spontanreposition zur Bildung einer Omphalocele. Eine Verschlußstörung der Bauchdecken in der achten Woche dagegen führt zur Gastroschisis.

Während die Ursache für den gestörten Entwicklungsmechanismus der Bauchdeckenmuskulatur noch völlig unbekannt ist, sind für das Ausbleiben der Spontanreposition mehrere Möglichkeiten diskutiert worden:

- Störung des Längenwachstums des Dünndarms (2)
- Fehlentwicklung des Mesenteriums (2)
- gestörte Rotation des Darms (2 und 37)
- unvollständiger Verschluß der Bauchdecken (37)
- mangelhafte Entwicklung der Bauchhöhle (2, 16, 18, 38).

Die letztgenannte Möglichkeit wird heute von vielen Autoren als wichtigste Ursache für das Ausbleiben der Spontanreposition angesehen.

3. Verschiedene Omphalocelentypen nach der Zeit ihrer Entstehung

Einige Autoren teilen die Omphalocelen in zwei Typen nach der Zeit ihrer Entstehung ein (1, 13, 14, 33).

a) Embryonaltyp-Entstehung am Anfang der dritten Embryonalwoche:
Zu diesem Hernientyp gehören die großen Nabelschnurbrüche, in deren Bruchsack sich außer Teilen des Darms noch Leber und andere Baucheingeweide befinden. Die Entwicklungsstörung tritt auf, wenn extra- und intraembryonale Coelomhöhle noch breit zusammenhängen. Deshalb besteht auch häufig eine feste Gewebsverbindung zwischen ventraler Leberfläche und Bruchsack.

b) Fetaltyp-Entstehung in der elften Woche: Da es sich hier

um die Repositionsstörung des physiologischen Nabelschnurbruchs handelt, finden sich bei diesem Omphalocelentyp lediglich die Teile der Nabelschleife im Bruchsack.

In der vorliegenden Arbeit sollen die Nabelschnurbrüche nur nach ihrer Größe, nicht aber nach der Zeit ihrer mutmaßlichen Entstehung eingeteilt werden.

III. Klinisches Bild der intakten Omphalocele

Die Omphalocele wölbt sich in der Nabelregion zwischen den auseinanderklaffenden Rekti hervor. Unmittelbar nach der Geburt ist der Nabelschnurbruch von einer hauchdünnen, feuchten und relativ elastischen Hülle umschlossen. Wie G r o s s (18) schreibt, kann man dadurch die vorgefallenen Intestinalorgane wie durch ein Schaufenster besehen. Die gefäßlose Hülle besteht außen aus dem Amnion und innen aus dem Peritoneum. Zwischen diesen beiden Schichten ist Whartonsche Sulze.

Die Omphalocelenhülle verlierte ihre Transparenz schon wenige Stunden nach der Geburt. Sie wird milchig trüb. Infolge ihrer Gefäßlosigkeit trocknet sie ein und wird nekrotisch. Nun besteht ohne Behandlung die Gefahr einer Infektion. Bakterien können in die Bauchhöhle eindringen und eine Peritonitis auslösen. Es kann zu einem Adhäsionsileus und zu einer Ruptur der Omphalocelenhülle kommen.

Der Abgang der Nabelschnur hängt von der Zeit der Entstehung der Omphalocele ab. Bei dem Embryonaltyp geht die Nabelschnur am kaudalen Ende der Omphalocele ab, bei dem Fetaltyp von der Spitze (vgl. Kap. II,3.). In einigen Fällen variiert der Abgang der Nabelschnur aber auch zwischen diesen beiden Formen (35). Die Größe der Omphalocele schwankt sehr. Sie kann nur eine Darmschlinge enthalten, so daß die Gefahr einer Verwechslung mit einer verdickten Nabelschnur besteht. Andererseits können aber auch große Teile des Darms, Teile der Leber und andere Bauchorgane vorgefallen sein.

Es besteht jedoch keine unmittelbare Beziehung zwischen der Größe des Bruchsacks und der Bruchpforte. Große Nabelschnurbrüche können auch gestiehlt sein. Meist sind sie aber breitbasig. Die Bauchhaut hört meistens direkt an der Basis der Omphalocele auf, und nur manchmal bedeckt die

Haut den Bruchsack noch einige Zentimeter weit.

In der Regel werden die Omphalocelen heute nach der Größe des Bauchwanddefekts eingeteilt. Bei einer kleinen Omphalocele umfaßt der Durchmesser der offenen Bauchwand weniger als 5 cm und bei einer großen Omphalocele mehr als 5 cm. Manchmal aber werden die Omphalocelen auch noch nach der Größe des Bruchsacks eingeteilt, wobei man auch bei ungefähr 5 cm Durchmesser die Grenze zieht zwischen großer und kleiner Omphalocele.

In dieser Arbeit wird die Einteilung nach der Größe des Bauchwanddefekts vorgenommen. Gleichzeitig aber wird darauf hingewiesen, wenn die Bruchsackgröße von der Größe des Bauchwanddefekts differenziert.

IV. Klinisches Bild der Rupturierten Omphalocele und der Gastroschisis

Aus früheren Veröffentlichungen geht hervor, daß eine beträchtliche Anzahl von Omphalocelen während oder kurz nach der Geburt rupturiert. So wurde im Jahre 1953 noch berichtet, daß ungefähr ein Viertel bis ein Drittel der Omphalocelen rupturiert waren (18, 24). Heute ist die Ruptur durch die verbesserte Entbindungstechnik seltener geworden (30). Die Zahl der rupturierten Fälle wird in der neueren Literatur nur noch mit ungefähr 20% angegeben (30).

Bei den meisten rupturierten Omphalocelen reißt der Bruchsack kurz vor oder während der Geburt (postnatale Ruptur). Das Kind wird dann zwar mit eventrierten, aber unveränderten Eingeweiden geboren, und der Darm selbst zeigt keine Verklebungen.

Anders liegt der Fall bei einer Ruptur in utero einige Zeit vor der Geburt (antenatale Ruptur). Die Darmschlingen sind nach der Geburt oedematös, brüchig und miteinander verbacken. Die eventrierten Bauchorgane zeigen grünlichgelbe Fibrinauflagerungen (30).

Ein klinisch ganz ähnliches Bild zeigt die Gastroschisis. Die beiden Anomalien können aber folgendermaßen unterschieden werden: die Omphalocele tritt immer an der Nabelstelle auf, während die Gastroschisis extraumbilikal liegt, meist rechts von der Nabelschnur. Außerdem findet man bei der Omphalocele oft Überreste des Bruchsackes, während der Darm bei der Gastroschisis nie mit einer Membran bedeckt war.

V. Vorkommen der Omphalocele und Gastroschisis

Die Omphalocele ist eine seltene Anomalie. Ihr Vorkommen wird in der Literatur mit 1 : 6000 Geburten angegeben (vgl. z.B. Rickham (31)). Die Zahlenangaben schwanken aber von 1 : 3200 (Untersuchungen von Mc Keown 1953) bis zu 1 : 10 000 (Untersuchung von Hebert 1928).

Die Gastroschisis tritt noch seltener auf. Literaturangaben zu Folge (31) kommt sie bei 30 000 Geburten einmal vor.

Von einigen Autoren wird eine leichte Dominanz beim männlichen Geschlecht festgestellt (24, 31).
Auch bei unserer Untersuchung in den Tübinger Universitätskliniken stehen die männlichen Fälle zu den weiblichen in einem Verhältnis von 19 : 16.

Insgesamt wurden in der Tübinger Universitätsklinik von 1955 - 1972 32 Kinder mit Omphalocelen und 3 Kinder mit Gastroschisis behandelt.

VI. Aetiologie

Die Aetiologie für die Entstehung der Omphalocele und Gastroschisis ist unbekannt. Offensichtlich liegt aber eine Fehlentwicklung im frühen intrauterinen Leben vor.

Erbliche Faktoren scheinen keine Rolle zu spielen. Nur einige Autoren berichten über das Vorkommen bei mehr als einem Familienmitglied:
In der Untersuchungsreihe von R i c k h a m (31) hatten zwei Brüder eine Omphalocele und ein Junge hatte zwei Cousinen, die ebenfalls eine Omphalocele hatten.
M c K e o w n (24) berichtet von einem Zwillingspaar, die beide mit Omphalocelen zur Welt kamen.

In der Tübinger Untersuchungsreihe konnten von 35 Fällen 27 Familienanamnesen untersucht werden. In keiner Familie kam zuvor schon einmal eine Omphalocele oder Gastroschisis vor.

Auch Chromosomenanomalien scheinen keine Bedeutung zu haben. R i c k h a m (31) konnte in seiner Untersuchungsreihe lediglich drei Patienten mit Chromosomenanomalien feststellen, nämlich ein Downsyndrom und zwei andere Trisomien.

Auch unter den Tübinger Fällen war nur ein Patient mit einer Trisomie 18. Bei den anderen Kindern sind keine chromosomalen Defekte bekannt.

Andere Autoren berichten nichts von Chromosomenanomalien in ihren Untersuchungen.

VII. Untersuchung der Schwangerschaftsanamnesen

In 31 Fällen konnten die Schwangerschaftsanamnesen untersucht werden. Wir haben die Häufigkeit von Omphalocelen und Gastroschisis bei Müttern der einzelnen Altersstufen festgestellt.

Altersstufe	Anzahl
17 - 21 Jahre	4
22 - 26 "	12
27 - 31 "	12
32 - 36 "	6
37 Jahre und darüber	1

M c K e o w n stellte in einer entsprechenden Untersuchung unter Berücksichtigung der Geburtsraten in den einzelnen Altersstufen fest, daß eine Abhängigkeit vom Alter der Mutter besteht (24).

Weiter zeigen unsere Schwangerschaftsanamnesen, daß es sich bei 17 Frauen um die erste Schwangerschaft handelte, 12 der Frauen hatten schon ein oder mehrere gesunde Kinder geboren. Nur eine Frau hatte zuvor eine Totgeburt, und eine der Frauen hatte einen Abort. Drei Frauen jedoch, die ein Kind mit einer Omphalocele zur Welt brachten, hatten während der Schwangerschaft Blutungen in mens III. Zwei Patientinnen zeigten in mens VII bzw. mens VIII praeeklamptische Symptome. Bei allen anderen verlief die Schwangerschaft ohne Komplikationen. Die Geburten erfolgten bis auf zwei Fälle spontan. Bei einem Kind war eine Vakuumextraktion nötig, und ein Kind kam durch eine Sectio caesarea zur Welt.

Die Untersuchungen der Plazenta und des Fruchtwassers ergaben auch keine eindeutigen Hinweise für eine Komplikation während der Schwangerschaft. Nur in einem Fall war die Plazenta als auffallend klein beschrieben worden, und in einem anderen Fall war ausgesprochen wenig Fruchtwasser vorhanden.

Bei den anderen Frauen lag kein pathologischer Befund vor. Auch in der Literatur sind keine Schwangerschaftsanomalien erwähnt, die Rückschlüsse auf die Entstehung einer Omphalocele oder Gastroschisis geben könnten.

VIII. Begleitende Missbildungen

Omphalocelen kommen häufig kombiniert mit anderen Anomalien vor. Dies weist auf eine allgemeine Entwicklungsstörung im frühen intrauterinen Leben hin. Bei der Gastroschisis sind Begleitmißbildungen viel seltener, und im allgemeinen sind sie auf den Magen-Darm-Trakt beschränkt.
H u t c h i n (21) berichtet, daß das durchschnittliche Vorkommen von Begleitmißbildungen beim Omphalocelen bei 68 % liegt. Aus 11 großen Untersuchungsreihen (AITKEN,BAY-NELSON, ECKSTEIN, FORSHALL, GROSS, HUTCHIN, JONES, MC KEOWN, SOAVE, SPECHT, WHITTLESEY), die insgesamt 507 Patienten umfaßten, errechnete er diesen Prozentsatz. (Nähere Angaben über die Art der Mißbildungen vgl. Kap. VIII,2).

Keine dieser Untersuchungsreihen kann jedoch als repräsentativ angesehen werden, da das Krankengut weitgehend aus der Kinderklinik stammt. Es sind deswegen Totgeburten und sehr frühe Todesfälle nicht mit erfaßt worden.

In der Literatur wird berichtet, daß große Nabelschnurbrüche besonders häufig mit weiteren Mißbildungen vorkommen sollen (35). In unserer Untersuchung finden wir dies nicht bestätigt. Die Begleitmißbildungen kommen bei großen und kleinen Omphalocelen ungefähr gleich oft vor.

1. Untersuchung der Tübinger Fälle

a) Begleitmißbildungen bei Gastroschisis

Von den 3 Gastroschisisfällen hatten zwei eine Nonrotation bei Mesenterium commune. Bei einem Kind lag außer der Anomalie im Magen-Darm-Trakt noch eine Arthrogryposis vor.

b) Begleitmißbildungen bei Omphalocelen

Von unseren 32 Fällen hatten 23 eine weitere Mißbildung.

Dies entspricht 72%. Bei den 23 Kindern mit Begleitmißbildungen konnten wir insgesamt 54 Anomalien beobachten.

Verteilung der Mißbildungen auf die einzelnen Körperregionen

Körperregion	Anzahl
Gastrointestinaltrakt	25
Fissura vesico-intestinalis	1
Harnorgane u. Genitalsystem	8
Thorax	8
Gehirn	1
Extremitäten	4
Mund und Rachen	4
Augen und Ohren	2
Hämangiom	1
	54

Die Mißbildungen in den einzelnen Körperregionen gliedern sich folgendermaßen auf:

I. Gastrointestinaltrakt	Anzahl
Mesenterium commune	6
Nonrotation	7
Malrotation	2
Megacolon	1
Analatresie	1
Dünndarmatresie	1
Agenesie des Dickdarms	1
Agenesie der Gallenblase	1
Ductus omphalo-entericus (vom Ileum bis zum Nabel gehend)	2
Meckelsches Divertikel	3
	25

II. Fissura vesico-intestinalis	Anzahl
Fissura vesico-intestinalis	1

Die Fissura vesico-intestinalis ist ein Mißbildungskomplex, der fast immer in Verbindung mit einer Omphalocele auftritt. Er gehört zu den ekstrophischen Anomalien (31). Alle diese Anomalien haben ein mehr oder weniger deformiertes Beckenskelett. Bei der Fissura vesico-intestinalis liegt ein Spaltbecken vor. Die Harnblase ist zwischen das gespaltene Schambein und die Musculi recti verlagert. Die ektopierte Harnblase wird durch eine Zone von Darmmucosa in zwei Hälften geteilt. Im Bereich der Darmschleimhaut gibt es eine obere und untere Öffnung. Die obere dient der Entleerung von Darminhalt und entspricht dem terminalen Ileum, das meistens prolabiert ist. Die untere Öffnung führt zu einem ca. 5-6 cm langen, blindendigenden Dünndarmabschnitt. Die Appendix ist meist doppelt angelegt. Der Anus ist verschlossen. Mißbildungen der oberen Harnwege und der Nieren kommen fast regelmäßig vor. Der Penis ist meist nur rudimentär angelegt, und die Hoden sind nicht deszendiert. Unmittelbar nach oben schließt sich an die ektopierte Blase eine Omphalocele an.

In unserem Fall war die Fissura vesico-intestinalis mit folgenden weiteren Mißbildungen verbunden:
Dickdarmagenesie
doppelte Appendix
Beckenniere rechts
Leistenhoden rechts

III. Harnorgane und Genitalsystem	Anzahl
Nierenmißbildung	2
Uterusmißbildung	1
Agenesie der Niere	2
Agenesie des Ureters	1
Recto-vaginale Fistel	1
Fistel bzw. Dickdarm und Harntrakt (in Form einer Kloakenbildung bei Epispadia)	1

IV. Thorax	Anzahl
Diaphragmalücke	2
Herzfehler	5
Xiphoid-Aplasie	1
V. Gehirn	
Mikrogyrie	1
VI. Extremitäten	
Phokomelie	1
Arachnodaktylie	1
Klumpfüße	1
Dysmelie	1
VII. Mund und Rachen	
Makroglossia	2
Kieferspalte	1
Gaumenspalte	1
VIII. Augen und Ohren	
Augen	1
Ohren	1

2. Ergebnisse aus der Literatur über Untersuchungen von Begleitmißbildungen

Auf einige Ergebnisse aus der Literatur soll an dieser Stelle hingewiesen werden.

Gastrointestinale Mißbildungen:

Die häufigsten Begleitmißbildungen werden im Bereich des Gastrointestinaltraktes gefunden. Dies zeigt deutlich die enge Verknüpfung zwischen der Darmrotation und der Reposition des physiologischen Nabelschnurbruches. Lage- und Fixationsanomalien weisen auf die ausgebliebene Rückverlegung des Darmes in Abdomen hin.

Die Zahlenangaben in der Literatur schwanken allerdings, da wie bei den einzelnen Behandlungsmethoden noch berichtet wird, bei der konservativen und bei der Zweizeit-Methode die Bauchhöhle nicht eröffnet wird und so nicht alle Mißbildungen diagnostiziert werden.

In der Untersuchung von R i c k h a m (31) machen die Mißbildungen im Bereich des Gastrointestinaltraktes 40 % aller Begleitmißbildungen aus. Die gastrointestinalen Anomalien gliedern sich folgendermaßen auf:
66% Mal- und Nonrotationen, 17% Meckelsches Divertikel, und 17% verteilen sich auf Darmatresien, -stenosen und Verdopplungen einzelner Darmabschnitte.
B e n s o n (3) verzeichnet in seiner Arbeit 28%, E c k s t e i n (10) 25% und G r e w e (14) nur 16% gastrointestinale Mißbildungen. Auch bei diesen Ermittelungen machen Mal- und Nonrotationen den Hauptteil der Anomalien aus.

In unserer Untersuchungsreihe kommen 50% aller Begleitanomalien im gastrointestinalen Bereich vor.

Herzfehler

Häufig kommen auch schwere Herzfehler als Begleitmißbildungen bei Omphalocelen vor. Die Herzfehler machen in den einzelnen Untersuchungsreihen folgenden Anteil an der Gesamtzahl der Begleitanomalien aus:
R i c k h a m (31) 8%, B e n s o n (3) 14%, G r e w e (14) 19% und E c k s t e i n (14) 50%.
Bei den Tübinger Fällen liegt der Anteil bei 10%. Die häufigsten Herzfehler sollen ein offener Ductus arteriosus und ein Ventrikel-Septum-Defekt sein (10).

Mißbildungen im Bereich der Harnorgane und des Genitalsystems

Der Anteil der Mißbildungen im Bereich der Harnorgane und

des Genitalsystems von der Gesamtzahl der begleitenden Anomalien ist in den einzelnen Untersuchungsreihen folgendermaßen:

R i c k h a m (31) 26% (hauptsächlich renale Mißbildungen)

G r e w e (14) 10%

E c k s t e i n (14) 25% (haupts. Ektopia vesicae)

B e n s o n (3) 1,4% (Kryptorchismus) und

M c K e o w n (24) 22% (50% Ektopia vesicae und 50% Mißbildungen des äußeren Genitales)

In unserer Untersuchung liegt der Anteil bei 13%.

Fissura vesico-intestinalis

Das Vorkommen von Omphalocelen zusammen mit einer Fissura vesico-intestinalis wird von R i c k h a m (31) in 10 von 94 Fällen beschrieben und von E c k s t e i n (10) in 3 von 100 Fällen.
In unserer Untersuchung kommt ein solcher Fall vor.

Spina bifida und Anencephalus

Bei einer Ermittlung, die auch Totgeburten miterfaßt hat, wurden bei 20% der Omphalocelenfälle eine Spina bifida und ein Anencephalus gefunden. Diese Mißbildungen wurden aber nur bei den Totgeburten festgestellt (24).

Makroglossia

Nur wenige Autoren beschreiben das Zusammentreffen von Makroglossia und Omphalocele, obwohl dies gar nicht so selten zu sein scheint. So berichtet B e n s o n (3) immerhin von 2 von 12 Fällen und R i c k h a m (31) von 10 von 84 Fällen mit Makroglossia und Omphalocele. Auch bei unseren 32 Fällen hatten wir 2 solche Anomalien.

Bei den anderen festgestellten Mißbildungen konnte keine besondere Häufung aufgezeigt werden, die auf einen Zusammenhang mit der Omphalocele hinweisen würde.

IX. Behandlungsmethoden

Die Omphalocelen können konservativ oder operativ versorgt werden. Folgende Verfahren sind für die Behandlung von Nabelschnurbrüchen und Gastroschisis entwickelt worden:

1) Operative Methoden
   - Einzeit-Methode
   - Zweizeit-Methode
   - Bedeckung des Bruchsacks mit Hauttransplantaten
   - Bauchdeckenplastik

2) Konservative Methode

Die Behandlungsmethoden sollen in der Reihenfolge ihrer Entwicklung besprochen werden:

A) 1844 Einzeit-Methode
B) 1948 Zweizeit-Methode
C) 1951 Bedeckung des Bruchsacks mit Hauttransplantaten
D) 1957 Konservative Methode
E) 1967 Bauchdeckenplastik

A) Einzeit-Methode

1844 beschrieb Astley C o o p e r zum ersten Mal den Versuch, eine Omphalocele operativ zu behandeln. Excision des Bruchsacks, Reposition der Eingeweide und anschließender Verschluß der Bauchdecken war seine Methode.

1892 wurden von L i n d f o r d und B e r a r d die ersten erfolgreichen Operationen dieser Art beschrieben, und seit dieser Zeit fand das Einzeit-Verfahren immer größere Verbreitung.

a) Ausführung der Einzeit-Methode

Die Operation soll möglichst in den ersten Stunden nach der Geburt erfolgen, unbedingt aber am ersten Lebenstag. Der Darm ist dann noch nicht durch Luft, Sekrete oder Nahrung gebläht, und die Reposition wird dadurch erleichtert. G r o s s (18) fordert, daß das Neugeborene aus den Händen des Geburtshelfers direkt auf den Operationstisch kommen sollte.

Operativ geht man nun folgendermaßen vor:

Der Bruchsack wird zirkulär an der Basis umschnitten, und zwar einige Millimeter von der Omphalocele entfernt im Bereich der normalen Bauchhaut. Mit der Resektion des Bruchsacks wird auch der Nabelschnurrest entfernt. Dabei werden sowohl die Vena umbilicalis als auch die beiden Arteriae umbilicales nach ihrer Ligatur durchgetrennt.
In manchen Fällen ist die Leberoberfläche mit dem Bruchsack verwachsen. Hier wird die Resektion der Omphalocelenhülle einige Schwierigkeiten bereiten. Die Adhärenz muß in solchen Fällen vorsichtig gelöst werden, um größere Blutungen zu vermeiden.

Nach der Entfernung des Bruchsacks wird der nun offen daliegende Darm untersucht. Dabei werden eventuell vorliegende Darmrotationsanomalien durch operative Rückdrehung des Volvulus, der Durchtrennung der Bänder und der Fixation des Colonmesenteriums an der dorsalen Bauchwand ausgeglichen (29). Auch wird man bei dieser Gelegenheit ein Meckelsches Divertikel oder einen Ductus omphaloentericus entfernen. Außerdem müssen kongenitale Verwachsungen, die oft zwischen einzelnen Darmschlingen bestehen, gelöst werden.

Bevor die eventrierten Eingeweide in das Abdomen zurück-

verlagert werden, sollte das Diaphragma genau nach kongenitalen Defekten untersucht werden. Besteht nämlich eine Zwerchfellücke, so können die zurückverlagerten Eingeweide in den Thorax gelangen und Atemnot und sogar Herzstillstand verursachen.
Anschließend wird die Bauchwand schichtweise verschlossen.

b) Einschränkungen für die Anwendung der Einzeit-Methode und ihre Nachteile

Bei einer größeren Omphalocele kann die kleine Bauchhöhle nicht alle vorgefallenen, zum Teil sich extraabdominell entwickelten Bauchorgane aufnehmen. Werden die eventrierten Eingeweide trotzdem gewaltsam in das Abdomen zurückgedrängt und ein Bauchdeckenverschluß durchgeführt, so steigt der intraabdominelle Druck übermäßig an. Das Zwerchfell wird weit in den Thoraxbereich vorgeschoben. Dadurch wird die Atmung beeinträchtigt. Außerdem kann es zur Querverlagerung des Herzens kommen. Meist in wenigen Stunden treten dann Dyspnoe, Zyanose und Tachykardie auf. Ein baldiger Exitus ist die Folge.

Durch Kompression der Vena cava inferior kommt es zur Einflußstauung des unteren Kreislaufs. Anschwellung und Zyanose der Beine deuten auf den gestörten Rückfluß des venösen Blutes hin. Die Zirkulationsstörung hat meist einen letalen Ausgang.

F r e e und T a k o m o t o (12) beschäftigen sich 1967 mit diesem Problem. Unter dem Thema:
"Druckmessung in der Vena cava inferior zur Zeit des Bauchdeckenschlusses bei Omphalocelen"
machten sie einen interessanten Versuch an Hunden. Während man den Tieren Luft in die Bauchhöhle injizierte und so durch Herstellung eines Pneumoperitoneums die Druckverhältnisse nach einem Bauchwandschluß nachahmte, wurde der Druck in der Vena cava inferior gemessen. Das Ergebnis dieser Untersuchung zeigt, daß die Todesrate in direkter Beziehung zur Höhe des Vena cava inferior-Druckes steht.

Eine weitere Komplikation kann durch die Kompression des Darmes entstehen: die Darmpassage wird behindert.

Um diese geschilderten Gefahren zu vermeiden, sollte vor jeder Operation, bei der Zweifel über eine erfolgreiche Reposition besteht, versucht werden, den Omphaloceleninhalt für einige Minuten durch Druck mit der Hand ins Abdomen zurückzudrängen. Ist hierzu eine so große Druckanwendung erforderlich, daß sich Atem- und Kreislaufbeschwerden einstellen, sollte die Einzeit-Methode nicht durchgeführt werden. Sollten trotz erfolgreichem Repositionsversuch Komplikationen infolge eines zu hohen intraabdominellen Druckes auftreten, so muß die Naht gelockert werden.

c) Vorteile der Einzeit-Methode

Die geschilderten Komplikationen lassen erkennen, daß dieses einseitige Operationsverfahren nur bei kleinen Nabelschnurbrüchen mit nur wenige Zentimeter großen Bauchwanddefekten erfolgreich angewandt werden kann. Bei diesen kleinen Omphalocelen bietet die Operation aber große Vorzüge. Das Abdomen kann inspiziert und die häufig vorkommenden Mißbildungen im Magen-Darmbereich können korrigiert werden. Es besteht der Vorteil einer endgültigen Versorgung des Bruches, und die Krankenhausliegezeit ist bei dieser Methode im allgemeinen kurz.

d) Auswertung der eigenen Fälle

17 Kinder wurden nach der Einzeit-Methode behandelt. Bei 2 von ihnen mußte allerdings während der Operation aus weiter unten beschriebenen Gründen das Verfahren geändert werden.

1) Zeitpunkt der Operation
   In 16 Fällen fand die Operation am ersten Lebenstag statt. Nur bei einem Kind (Nr. 19) wurde die Diagnose "Omphalocele" erst drei Wochen nach der Geburt gestellt. Nach

Abfall der Nabelschnur trat plötzlich beim Schreien eine 3 - 4 cm lange, fingerdicke Vorwölbung aus dem Nabel, die dann schon im Heimatkrankenhaus teilweise abgetragen und operativ versorgt wurde.

II) Größe des Bauchwanddefektes und der Omphalocele

Als man 1956 zum ersten Mal in Tübingen eine Omphalocele operativ versorgt hatte, waren noch keine Richtlinien für die Anwendung der Ein- oder Zweizeitmethode erarbeitet. So wurde in diesen ersten Jahren ein Kind mit einem handtellerflächengroßen Bauchwanddefekt und ein Kind mit einer doppeltfaustgroßen Omphalocele nach der Einzeit-Methode behandelt.

In den späteren Jahren wurde die Einzeit-Methode nur noch bei kleinen Omphalocelen durchgeführt, deren Bauchwanddefekte ungefähr zwischen 2 und 5 cm lagen und bei denen der Omphalocelendurchmesser nicht mehr als 6 cm betrug.

In jüngerer Zeit lagen nur in den beiden Fällen (Nr.23 u. 33), bei denen auch das Einzeitverfahren während der Operation verlassen werden mußte, die Bauchwanddefekte zwischen 10 und 12 cm. Hier handelte es sich aber bei der Anwendung des Einzeitverfahrens um eine Notmaßnahme.

III) Verlauf der Operationen

Bei 15 Kindern konnte die Operation nach der Einzeitmethode ohne Schwierigkeiten durchgeführt werden.

Während der Operation wurde in 4 Fällen (Nr. 27, 34, 6, 14) ein Mesenterium commune durch eine Coekopexie korrigiert, in 4 Fällen (Nr. 8, 23, 30, 33) eine Non- bzw. eine Malrotation ausgeglichen, in 3 Fällen (Nr. 6, 14, 28) ein Meckelsches Divertikel abgetragen und in einem Fall (Nr. 10) ein Ductus omphaloentericus versorgt.

Bei einem Kind (Nr. 24), daß außer einer Omphalocele noch eine Fissura vesico-intestinalis hatte und bei dem der Dickdarm fehlte, wurde das prolabierte Endileum

(vgl. Kap. VIII, 1) reseziert, der freiendende Dünndarm als Dickdarmersatz durch den Beckenboden gezogen und zum Schluß die Bauchdecken ohne Schwierigkeiten geschlossen.

Bei dem Kind (Nr. 19), bei dem die Omphalocele schon teilweise im Heimatkrankenhaus versorgt wurde, lag noch eine etwa 1 cm über das Abdomenniveau hervorstehende perforierte Omphalocele vor, in der ein Netzzipfel eingeklemmt war. Nach Abtragung des incarcerierten Netzteiles konnte die Bruchpforte vollständig geschlossen werden.

In einem Fall (Nr. 32) war Lebergewebe mit einer daranhängenden kleinen Leberzyste in den Bruchsack eingeklemmt und fest mit ihm verwachsen. Vor dem Verschluß der Bauchwand wurde dieser Leberanteil und die Zyste exstirpiert.

Bei einem der beiden Fälle, in denen es nicht gelang, die Bauchdecke nach der Einzeit-Methode zu verschließen, war der sehr große Omphalocelensack auf einer Seite rupturiert (Nr. 33). Nach Öffnung der Bauchhöhle durch teilweises Abtragen des Omphalocelensackes wurde eine Zwerchfell-Lücke geschlossen. Bei dem Versuch, die eventrierte Leber in das Abdomen zurückzuverlagern, kam es zur Verlangsamung der Herzaktion, die sich auch nach einer erneuten Verlagerung der Leber nach außen nicht besserte. Deshalb sah man von einem Bauchdeckenschluß ab und vernähte den restlichen Omphalocelensack wieder über der Leber.

Bei dem anderen Fall (Nr. 23), bei dem das Einzeit-Verfahren nicht vollständig durchgeführt werden konnte, bestand ein Ileus, der eine sofortige Öffnung der Bauchhöhle notwendig machte. Das Kind hatte multiple Mißbildungen, unter anderem eine weitgehende Colonaplasie und eine Fistel zwischen Dickdarm und Harntrakt. Deshalb wurde das kurze Colon mit Endileum zum linken Unterbauch als Anus praeter herausgeleitet. Wegen der Anlage des Anus praeters war man gezwungen, die Omphalocele ohne größere plastische Deckungsversuche durch eine quere Bäuschchennaht zu verschließen.

IV) Komplikationen

Folgende Komplikationen traten bei unseren Fällen während der postoperativen Behandlung auf:

Peritonitis und Ileus

Schon wenige Stunden nach der Operation war ein Kind mit einer rupturierten Omphalocele (Nr. 6) in einem

kritischen Zustand. Die Darmperistaltik kam infolge eines paralytischen Ileus nicht in Gang. Zwei Tage darauf starb das Kind an einem peripheren Kreislaufversagen, dessen Ursache eine diffus fibrinöse Peritonitis war.

8 Tage nach der Operation zeigten sich in einem anderen Fall (Nr. 30) Zeichen eines Ileus. Bei der Relaparatomie fand man strangförmige, vom Netz ausgehende Verwachsungen und das Bild einer fibrinösen Peritonitis. Der Tod nach 10 Tagen scheint wohl hauptsächlich durch diese Komplikationen bedingt gewesen zu sein und weniger durch die gleichfalls vorhandene Aortenisthmusstenose.

Nach einer Woche löste sich bei dem Kind (Nr. 23), bei dem der Verschluß der Bauchwand mit Bäuschchennähten versucht wurde, die Naht und es entstand ein Platzbauch. Die Bauchwand wurde erneut mit Bäuschchennähten verschlossen. Aber schon wenige Tage darauf bildeten sich mehrere Fisteln zwischen Ileum und Bauchhaut im Bereich der Operationswunde. Außerdem entwickelte sich eine diffuse Peritonitis, an der das Kind starb.

2 Wochen nach der operativen Rückverlegung des eventrierten Dünn- und Dickdarms bei einem Gastroschisisfall (Nr. 20) bildete sich ein Ileus. Bei der sofortigen Operation fand man erhebliche Verwachsungen, einen stark geblähten Dünndarm und ein kollabiertes Colon. So wurde das Anlegen eines doppelläufigen Kunstafters aus Ileum und Colon ascendens notwendig. Nach 4 Monaten trat erneut ein Ileus auf. Bei der Laparatomie wurde das Endileum und Coecum wegen erheblicher Verwachsungen reseziert und die Dünn- und Dickdarmkontinuität durch eine End-zu-End-Anastomose wieder hergestellt. Das Kind geriet wenige Wochen nach der zweiten Ileus-Operation durch eine chronisch eitrige rezidivierende Enterocoli-

tis in einen kachektischen Zustand und verstarb schließlich an einem Herz- und Kreislaufversagen.

Komplikationen infolge angeborener Anomalien

Wahrscheinlich infolge einer angeborenen Herzanomalie verschlechterte sich die Herzaktion bei einem Fall (Nr. 33), bei dem schon während der Operation Störungen auftraten, und führte postoperativ zu einem Herz- und Kreislaufstillstand.

In der 3. Woche verstarb ein Kind (Nr. 1) an einem rechtsseitigen Herzversagen, das durch einen Ventrikel-Septum-Defekt bedingt war.

Nach 29 Tagen starb ein Kind (Nr. 24) an einem Kreislaufversagen, bedingt durch eine Entgleisung des Wasserhaushalts infolge des fehlenden Dickdarms.

Nach dieser Untersuchung der Komplikationen, die bei unseren nach der Einzeit-Methode behandelten Kinder aufgetreten sind, zeigt sich, daß die Entwicklung einer Peritonitis und eines Ileus sich als die größten Gefahren bei dieser Behandlungsmethode erwiesen hat. Außer der Entstehung eines Platzbauches (Nr. 23) sind bei uns keine Komplikationen infolge eines zu großen intaabdominellen Druckanstiegs aufgetreten.

Bei 10 Kindern (Nr. 3, 7, 8, 10, 14, 19, 27, 28, 32 und 34), bei denen weder Begleitmißbildungen ernsterer Natur vorlagen, noch sich eine Infektion einstellte, verlief die Behandlung ohne Schwierigkeiten.

v) Dauer des Krankenhausaufenthaltes

Bei der Einzeit-Methode dauerte der Krankenhausaufenthalt der Kinder zwischen 10 und 36 Tagen. Nur das eine Kind (Nr. 20), das zweimal wegen Ileus relaparatomiert werden mußte, lag über 7 Monate stationär.

e) Behandlungsergebnisse aus der Literatur

Mit der Einzeit-Methode sind auch bei anderen Autoren viele Heilerfolge erzielt worden, wie einige Beispiele aus der Literatur zeigen sollen.

So berichtet R i c k h a m (31) von 40 so behandelten Fällen, von denen nur 8 Kinder, die meist schwere Begleitmißbildungen hatten, gestorben sind.

S c h ä f e r und R e h b e i n (32) haben diese Methode bei 30 Kindern angewandt, von denen 7 infolge ihrer schweren Mißbildungen starben.

E c k s t e i n (10) konnte 36 Kinder mit dieser Methode erfolgreich behandeln und nur G r e w e (14) verzeichnete mit dem Einzeit-Verfahren von 35 Fällen 22 Tote.

B) Zweizeit-Methode

a) Entwicklung der Zweizeit-Methode

All die Komplikationen, bei der der Einzeit-Methode bei einem Mißverhältnis zwischen Größe des Bruchinhalts und Aufnahmefähigkeit der Bauchhöhle auftreten, veranlaßten die Chirurgen, für die Versorgung größerer Omphalocelen neue Behandlungsarten zu suchen. Viele konnten nur als Notlösung betrachtet werden, so z.B. die Excision eines nicht reponierbaren Leberanteils (O h l s h a u s e n , D u h a m e l , B u c h a n a n) oder Darmresektionen (M e l t z e r 1956) (35).

O h l s h a u s e n riet schon 1886 bei großen Nabelschnurbrüchen rein extraperitoneal vorzugehen. Er präparierte Amnion und Whartonsche Sulze ab. Dann mobilisierte er die Bauchhaut so weit wie möglich und nähte sie über der Omphalocele zusammen. Er konnte mit dieser Behandlung in einem nach der Einzeit-Methode bestimmt aussichtslosen Fall eine Heilung erreichen. Sein Verfahren fand zu dieser Zeit aber noch keine Verbreitung. Die Tendenz, die Bruchpforte sofort zu verschließen, war vorherrschend.

1928 zeigte S i e v e r s ein neues Verfahren (35). Durch langsam schrittweise "Aufwindung" der Nabelschnur sollte die Omphalocele verkleinert, der überschüssige Bruchsack abgetragen und die nach Umschneidung am Amnionrand mobilisierten Hauträndern um die Nabelschnur vereinigt werden.

1948 berichtete G r o s s von einer, wie er selber schrieb, "neuen Methode zur Behandlung großer Omphalocelen" (17). Eigentlich handelte es sich aber nur um eine Weiterentwicklung der Methoden von O h l s h a u s e n und S i e v e r s . Auch G r o s s hat, wie O h l s h a u s e n zuerst den Bruchsack abgetragen und die Eingeweide dann mit weit mobilisierter Bauchhaut bedeckt.

Aber er entdeckte bei diesem Verfahren folgende Nachteile:

Die Schließung der Bruchpforte nur mit Haut erwies sich als außerordentlich schwach. Es bestand die Gefahr, daß die Hautnaht nicht richtig heilen würde. Zum anderen aber hatte der Darm direkten Kontakt mit dem subkutanen Fettgewebe, was zu Verwachsungen führen kann. G r o s s entschloß sich deshalb, die Omphalocelenmembran intakt zu lassen, und so entstand das heute allgemein durchgeführte Zweizeit-Verfahren.

b) Ausführungen der Zweizeit-Methode nach G r o s s

Erste Operation:

Im ersten Operationsakt wird der Nabelschnurrest abgetragen. Der Bruchsack wird desinfiziert. Man umschneidet die Haut an der Grenze zum Omphalocelensack und unterminiert sie ringsum. Die Haut muß so weit von ihrer Unterlage mobilisiert werden, daß sie ohne Spannung über dem Bruchsack geschlossen werden kann. Kranial soll die Hautmobilisation in möglichst geringem Ausmaße erfolgen, da sonst die Gefahr besteht, daß die Leber über den oberen Bruchpfortenrand in eine subkutane Tasche gleitet. Für den zweiten Operationsvorgang würden dadurch unüberwindliche Schwierigkeiten entstehen.

G r o s s zog noch folgende Komplikationen in Betracht: Er rechnete mit der Möglichkeit, daß die "Hautlappen auf einer ungenügend vaskularisierten Membran abgestoßen würden, oder daß sich die Amnionmembran nicht mit der Haut verbinden und sich stattdessen Flüssigkeit zwischen den zwei Schichten ansammeln könnte und so Zysten entstehen würden". Aber weder in der Untersuchungsreihe von G r o s s noch bei irgendeinem Fall in der Literatur sind solche Komplikationen beschrieben.

Behandlung der Kinder zwischen der ersten und zweiten Operation

Zwischen den beiden Operationen müssen die Kinder nicht im Krankenhaus bleiben. Sie werden einige Tage nach der ersten Operation nach Hause entlassen. Die Mütter können die Kinder wie gesunde Säuglinge behandeln, und weder bei der

Ernährung noch beim Baden müssen sie ihnen besondere Rücksicht zukommen lassen. Zwischen den beiden Operationen wird der Leib mit einer elastischen Binde umwickelt. In regelmäßigen Abständen müssen die Kinder in der Klinik vorgestellt werden, um den rechten Zeitpunkt für die zweite Operation festlegen zu können.

Zweite Operation:

Sobald der Bruchsack in die Bauchhöhle gestülpt werden kann, ohne daß es zu Atem- oder Kreislaufbeschwerden kommt, sollte man die zweite Operation vornehmen.

Der überhäutete Bruchsack wird excidiert, die eventrierten Eingeweide ins Abdomen zurückverlagert und die Bauchdecke in Schichten geschlossen.

Meist nimmt man diese Operation nicht vor Beendigung des ersten Lebensjahres vor.

c) Vor- und Nachteile der Zweizeit-Methode

Diese Methode kann nur bei mittelgroßen Omphalocelen angewandt werden. Sehr große Nabelschnurbrüche scheiden bei dieser Behandlung wieder aus, da nicht so viel Haut mobilisiert werden kann, um den Bruchsack ganz damit zu bedecken. Das Verfahren hat den Vorteil, daß der Omphalocelensack frühzeitig bedeckt wird. Man erreicht dadurch einen gewissen Schutz vor Infektionen. Andererseits bringt das Zweizeit-Verfahren aber auch viele Nachteile mit sich. Da die Bauchhöhle nicht geöffnet wird, können die Eingeweide nicht inspiziert werden, und kongenitale Mißbildungen können in der postoperativen Periode zu schweren Komplikationen führen. In vielen Fällen wurden auch starke Verwachsungen zwischen dem Darm und dem Amnionsack beschrieben. Wahrscheinlich gehen diese Verwachsungen auf eine leichte Peritonitis zurück, die dadurch entsteht, daß der Amnionsack bei dem Eingriff nicht vollständig sterilisiert werden kann.

d) Auswertung der eigenen Fälle

Von den Tübinger Fällen wurden lediglich 3 Kinder nach dem Zweizeit-Verfahren behandelt. Ein Kind hatte eine kinderhandtellergroße Bruchpforte, und bei den 2 anderen Kindern war der Omphalocelensack rupturiert.

Bei den rupturierten Omphalocelen konnte die Behandlung nicht nach der Methode von G r o s s durchgeführt werden. Die Behandlung entsprach vielmehr der von O h l s h a u s e n und der von G r o s s früher ausgeführten Form der Zweizeit-Methode (17). Bei dem einen Kind (Nr. 22) mit einer rupturierten Omphalocele, sollte, wie aus dem Operationsbericht hervorgeht, eine Einzeit-Operation durchgeführt werden. Dabei wurde eine bestehende Malrotation korrigiert. Die Bauchhöhle erwies sich aber als zu klein, um den eventrierten Magen-Darmtrakt aufzunehmen. So wurde lediglich der Dickdarm zurückverlegt. Für den Dünndarm wurde eine künstliche Ventralhernie hergestellt, indem von beiden Seiten die Bauchhaut von der Fascienschicht abgelöst und über dem Dünndarm unter erheblicher Spannung verschlossen wurde.

Unter einer Ventralhernie versteht man die Verlagerung von Baucheingeweiden in eine mit der Bauchhöhle zusammenhängende von Peritoneum ausgekleidete Aussackung (Bruchsack), die an der Bauchwand unter der Haut hervortritt(20).

Bei der künstlichen Ventralhernie wird nun ein Teil der Bauchorgane aus dem Bauchraum nach außen verlagert und mit Bauchhaut bedeckt. Bei den rupturierten Omphalocelen fehlt ein Bruchsack aus parietalem Peritoneum.

Aber schon nach einem Tag starb das Kind an Atem- und Herzstillstand. Bei der Sektion zeigte sich eine hämorrhagische Infarzierung einzelner Darmabschnitte, massive Blutung ins Lumen des Dick- und Dünndarms, Blutstauung in der Leber, in den Nieren und in der Milz. Außerdem hatte das Kind noch

ein offenes Foramen ovale und einen offenen Ductus Botalli.

Es ist deshalb schwer festzustellen, ob der Tod allein auf postoperative Komplikationen infolge zu großer Hautspannung zurückzuführen ist, oder ob auch der Herzfehler den letalen Ausgang mitverursachte.

Bei dem zweiten rupturierten Omphalocelenfall (Nr. 17) waren die ganze Leber und Teile des Dünndarms eventriert. Bei der Operation wurde der gesamte Dünndarm nach außen verlagert und die Leber unter Druck in den Bauchraum zurückgedrängt. Nach weitgehender Mobilisation der Haut wurde diese zur Bildung einer künstlichen Ventralhernie unter erheblicher Spannung mittels Bäuschchennähten über dem Dünndarm vernäht. Schon kurze Zeit nach der Operation zeigte sich eine bläuliche Verfärbung beider Beine, die auf eine Kompression der Vena cava inferior hinwies. Am nächsten Tag starb das Kind.

Bei der Sektion wurden keine weiteren Mißbildungen festgestellt, so daß man den Tod allein auf die postoperative Zirkulationsstörung infolge zu großem intraabdominellem Druckanstieg zurückführen muß.

Bei dem dritten Kind (Nr. 2) mit seiner kinderhandtellergroßen Bruchpforte wurde nach der Methode von G r o s s operiert, die Bauchhöhle blieb uneröffnet und die Omphalocele wurde mit Haut bedeckt.

Aber schon am 4. Tag zeigte sich ein peritonitisches Symptom mit gelbem, trüben Exsudat. Die Peritonitis ist Literaturberichten zufolge neben dem Ileus, der entweder durch Verwachsungen entsteht oder Folge kongenitaler Mißbildungen ist, die häufigste Komplikation bei der Zweizeit-Methode (31).

Bei unserem Fall konnte die Peritonitis mit Antibiotika erfolgreich behandelt werden, aber nach 66 Tagen trat der Tod infolge Atemstillstand ein. Das Kind hatte eine große Zwerchfell-Lücke, in die der mittlere Leberlappen einer

aus drei Lappen bestehenden Leber hineinragte und den Herzbeutel komprimierte. Diese Komplikation, die bei einer Eröffnung der Bauchhöhle rechtzeitig erkannt worden wäre, zeigt noch einmal ganz deutlich den großen Nachteil des Zweizeit-Verfahrens.

Ohne Zweifel sind aber auch viele Heilerfolge mit der Methode nach G r o s s erzielt worden. So schreibt G r o s s selbst von 48 erfolgreich operierten Fällen, von denen allerdings 6 wegen Ileus auf Grund kongenitaler Anomalien laparatomiert werden mußten (17). R i c k h a m berichtet von 31 operierten Kindern mit großen Omphalocelen, von denen immerhin 17 überlebten (31).

Unsere sehr geringe Anwendung dieser Methode kommt daher, daß bei uns viele Kinder konservativ behandelt wurden, die vielleicht in anderen Kliniken nach dem Zweizeit- Verfahren operiert worden wären (vgl. Kap. XI, 4).

C) Bedeckung der Omphalocele mit Hauttransplantaten

Vor der Mitteilung der konservativen Methode von G r o b im Jahre 1957 bestanden erhebliche Schwierigkeiten bei der Behandlung von sehr großen Omphalocelen. Die Einzeit-Methode schied durch die Komplikationen aus, die bei zu großem intraabdominellem Druckanstieg entstehen. Die Zweizeit-Methode scheiterte an der Mobilisation von Haut zur Bruchsackbedeckung.

So versuchte W e l c h im Jahre 1951 bei einem Kind mit einer sehr großen Omphalocele die Anwendung von Hauttransplantaten (38). Er bedeckte den Omphalocelensack mit einem Hauttransplantat vom Vater des Kindes. Nach einem Monat wurde der Hautlappen abgestoßen, aber darunter war bereits festes Granulationsgewebe, und von der Peripherie aus bildete sich auch schon neue Haut. Die noch verbliebene Granulationsfläche wurde mit Thiersch-Lappen versorgt. Diesmal stammte das Hauttransplantat vom Kind selbst.

Obwohl W e l c h in diesem einen Fall gezeigt hat, daß Hauttransplantate vorübergehend den sich auflösenden Amnion schützen und eine ischämische Nekrose verhindern können, verspricht diese Methode keine großen Erfolge. Die Gewinnung eines genügend großen autoplastischen Hautlappens stößt beim Neugeborenen meist auf unüberwindliche Schwierigkeiten. Die Anwendung von Homoplastiken ist im allgemeinen durch die Abwehrmechanismen schwierig. Über kurz oder lang kommt es zur Abstoßung, und nicht immer ist dann der Omphalocelensack schon durch ein festes Granulationsgewebe geschützt.

So findet man für die Anwendung dieser Operationsmethode in der Literatur außer bei R i c k h a m keine Hinweise. Dieser berichtet über die Ausführung dieser Behandlung (31); doch hat er bei seinen Patienten damit keine Heilung erzielt.

In Tübingen wurde diese Methode nicht durchgeführt. Heute

werden wahrscheinlich Kinder, die wegen ihrer großen Omphalocelen für diese Operationsmethode in Betracht gekommen wären, konservativ oder mit einer Bauchdekkenplastik behandelt.

D) Konservative Methode

a) Entwicklung der konservativen Methode

1899 beschrieb A h l f e l d zum ersten Mal ein konservatives Vorgehen bei der Behandlung von Omphalocelen. Er legte Alkoholkompressen auf den Nabelschnurbruch. Bei kleinen Brüchen scheint diese Behandlung zum Teil Erfolg gehabt zu haben.

1956 versuchte C u n n i n g h a m die Behandlung allein mit lokaler parenteraler Antibiotika-Behandlung. Auch er verzeichnete mit dieser Methode einige Heilerfolge.

1957 beschrieb G r o b eine neue Art der konservativen Behandlung, die große Verbreitung gefunden hat und nachstehend besprochen wird.

b) Ausführung der konservativen Methode nach G r o b

Zuerst wird die Nabelschnur abgeklemmt und so kurz wie möglich abgeschnitten. Dann wird der Ompahlocelensack bis zum Übergang auf die Haut mit 2%iger Merkurochromlösung bestrichen. Zwei- bis dreimal täglich wird diese Behandlung wiederholt. Das amniotische Gewebe trocknet aus. Dieser Vorgang kann durch Bestrahlen mit einer Blaulichtlampe beschleunigt werden. Von Beginn der Behandlung an werden Antibiotika gegeben. Falls es notwendig ist, kann man die Basis der Omphalocele mit einem ringförmigen Baumwollpolster umwickeln und sie dadurch in der gewünschten Lage halten.

Schon in wenigen Tagen kommt eine trockene Kruste zustande. Langsam schrumpft dabei der Bruchsack. Unter der Kruste bildet sich Granulationsgewebe. Ungefähr nach 3 Wochen wird die Kruste vollständig abgestoßen und das Granulationsgewebe wird durch Epithel ersetzt, das von den Hauträndern her wächst. Die Epithelisierung ist normalerweise nach 10 Wochen abgeschlossen.

Durch die Schrumpfung der Omphalocele werden die außerhalb der Bauchhöhle gelegenen Organe langsam in das immer größer

werdende Abdomen zurückgedrängt. Zum Schluß bleibt dann eine Ventralhernie, die aber im Gegensatz zur künstlichen Ventralhernie, die bei der Zweizeit-Methode hergestellt wird, nicht operativ mit Haut bedeckt wurde, sondern bei der die Brucksackbedeckung durch Epithelisation entstand (vgl. S. 31).

c) Gefahr der Mercurochromvergiftung und neue Möglichkeiten der konservativen Behandlung

Nach jahrelanger Anwendung der Mercurochrom-Behandlung mehren sich in jüngerer Zeit die Einwände gegen dieses Verfahren. H e l b i g weist 1964 zum ersten Mal auf Schädigungsmöglichkeiten des Mercurochroms hin (33). Bei einem Fall wurde am 3. Behandlungstag ein auffällig rotes Hautkolorit beobachtet. Hinzu kamen generalisierte Krampfanfälle, die zum Tode führten. Bei der Sektion fand man dann auch in Leber, Nieren und im Ascites Quecksilber.

Vor allem aber bewiesen die Untersuchungen von S c h i p p a n und W e h r a n (33) die Gefahr des Mercurochroms. Mehrere Kinder zeigten hier nach wenigen Tagen starke Hautrötungen, und in 3 Fällen deutete die Symptomatik Hautrötung - Rotfärbung des Urins - Zentralnervöse Störungen mit tödlichem Ausgang - auf eine Mercurochromintoxikation hin.
Daraufhin wurde quantitativ die Hg-Ausscheidung im Urin untersucht. In allen Fällen war die Hg-Ausscheidung stark erhöht und erreicht zwischen dem 2. - 4. Behandlungstak ein Maximum. Nach 15 - 20 Tagen fanden sich wieder normale Werte.

Mercurochrom diffundiert also zunächst rasch durch die Amnion- und Peritonealhülle, nach ein paar Tagen blockiert aber der entstandene Schorf die weitere Resorption. Ob Mercurochrom selbst oder Spaltprodukte zu Vergiftungserscheinungen führen, ist noch nicht geklärt.

Die Quecksilberresorption hat viele Autoren dazu veranlaßt, neue Verfahren für die konservative Behandlung zu entwickeln. Tatsächlich kommt es bei dieser Methode auch nur darauf an, den Bruchsack keimfrei zu halten und eine Ruptur zu vermeiden. Die verschiedenen Möglichkeiten sind in nachstehender Tabelle zusammengestellt:

T a b e l l e
(nach Sch i p p a n und W e h r a n (33))

Autor	Jahr	Behandlung
Grob	1957	2% wäßrige Mercurochromlösung
Soave	1963	Alkohol, dann 2% wäßrige Mercurochromlösung
Drescher	1963	1% wäßrige Mercurochromlösung z.T. mit 10% $AgNO_3$-Lösung
Dorogi	1964	2% wäßrige Mercurochromlösung und Nylonnetz
Helbig	1964	Terracortil-Spray (Oxytetrazyklin und Hydrokortison
Zweymüller	1965	Nobecutan-Spray

Tab. 1: Möglichkeiten der konservativen Behandlung

Ausführung der konservativen Behandlung in Tübingen

Obwohl sich bei keinem unserer Fälle Zeichen einer Mercurochromintoxikation zeigten, wird auch in Tübingen die Mercurochrompinselung nach G r o b seit 1967 nicht mehr angewandt. Stattdessen werden die Omphalocelen entweder mit Moronal und Refobacin in NaCl gelöst oder mit 1/oo Rivanol und Refobacin im Wechsel beträufelt.

d) Anwendungsbereich der konservativen Methode und ihre Vor- und Nachteile

Heute wird die konservative Methode meist bei sehr großen Omphalocelen angewandt, bei denen das Ein- und Zweizeit-Verfahren wegen zu großer Bauchdecken- bzw. Hautspannung ausscheidet. Der Hauptvorteil der konservativen Methode besteht darin, daß die vorgefallenen Baucheingeweide langsam und ohne Druck in die wachsende Bauchhöhle zurückverlagert werden. So besteht nicht wie bei den operativen Verfahren die Gefahr der intraabdominellen Druckerhöhung und der damit verbundenen Komplikationen wie Atemnot, Darmgangrän und peripheres Kreislaufversagen. Ferner fällt eine Operation in den ersten Lebensstunden weg, die doch für das Neugeborene ein nicht zu unterschätzendes Risiko darstellt.

Die Operation der Ventralhernie im 2. oder 3. Lebensjahr ist dagegen ein verhältnismäßig leichter Eingriff. Weder in unseren Fällen noch bei den in der Literatur behandelten sind bei dieser Operation ernsthafte Komplikationen aufgetreten.

Nachteilig wirkt sich bei dieser Methode aus, daß die Baucheingeweide nicht inspiziert werden können. So werden die häufig mit der Omphalocele vergesellschafteten Mißbildungen des Gastrointestinaltraktes oder Zwerchfelles nicht erkannt. Weiterhin besteht die Gefahr, daß der eventrierte Darm mit dem Bruchsack verwächst und so ein Darmverschluß entsteht. Für das Kind bedeutet die konservative Behandlung einen sehr langen Krankenhausaufenthalt und in den ersten Monaten eine Trennung von der Mutter. Dies kann sich bei manchen Kindern nachteilig auswirken.

In einigen Fällen allerdings muß trotz großer Omphalocele auf die konservative Methode verzichtet werden:

1.) Bei Kindern, die außer der Omphalocele solche Mißbildungen haben, die eine sofortige Öffnung des Bruch-

sacks verlangen. Zu diesen Anomalien gehören Darmverschluß, verursacht durch Adhäsion zwischen dem Bruchsack und dem Darm, oder eine Störung der Darmpassage durch Malrotation, Nonrotation oder Volvulus.

2.) Bei gestielten Omphalocelen, d.h. wenn die Bruchpforte der Omphalocele beträchtlich kleiner ist als ihr größter Umfang, besteht bei der konservativen Behandlung die Gefahr der Incarceration. Außerdem können Schwierigkeiten bei der Darmpassage auftreten. Zum anderen wurde die Epithelisation der großen Bruchsackoberfläche von der kleinen Basis aus zu langsam vonstatten gehen.

3.) Bei rupturierten Omphalocelen und bei Gastroschisis

e) Auswertung der eigenen Behandlungsergebnisse

1.) Größe des Bauchwanddefekts

Wir haben von den 35 Kindern 11 konservativ behandelt. In 2 Fällen waren sowohl der Bauchwanddefekt als auch die Omphalocele kleiner als 5 cm. Hier hätte wohl auch eine operative Behandlung zum Erfolg geführt. Eine Omphalocele war gestielt, wurde aber wegen der geringen Ausweitung der Bauchhöhle zunächst konservativ behandelt.

In den übrigen Fällen handelte es sich durchweg um große Omphalocelen. Bei 2 Kindern war der Bauchwanddefekt über 5 cm und in zwei anderen Fällen war die Bruchlücke zwar klein, aber der Omphalocelendurchmesser betrug ungefähr 7 cm. Bei 4 Kindern waren sowohl Bauchwanddefekte über 5 cm als auch Omphalocelengrößen zwischen 6 und 9 cm Anlaß für ein konservatives Vorgehen.

2.) Komplikationen

Die konservative Behandlung verlief bei uns nicht ohne Schwierigkeiten. Folgende Komplikationen traten auf:

Subileus

In 6 Fällen (Nr. 9, 12, 13, 15, 16, 18) zeigten sich subileusartige Zustände, die eine sofortige Operation verlangten. Dieses Krankheitsbild trat bei den einzelnen Kindern zu unterschiedlichen Zeitpunkten auf: In 2 Fällen innerhalb von 14 Tagen, (Nr. 15, 16) bei zwei Kindern nach 6 - 7 Wochen (Nr. 13, 9) und bei zwei weiteren erst nach 8 bzw. 10 Monaten (Nr. 12, 18).

Bei diesen beiden letztgenannten Fällen (Nr. 12, 18) bedeutete die Operation der schon gut überhäuteten Omphalocelen nur die Vorverlegung der operativen Entfernung der Ventralhernie. Die Bauchhöhle war inzwischen groß genug geworden, um den Hernieninhalt ohne größere Schwierigkeiten aufzunehmen. Eine mechanische Ursache für die subileusartigen Erscheinungen wurde nicht gefunden.

In den 3 anderen Fällen (Nr. 13, 15, 16) war der Bruchsack noch nicht oder nur teilweise epithelisiert. Die Operation erfolgte bei diesen Kindern nach dem Einzeit-Verfahren. Die vorgefallenen Bauchorgane mußten in das kleine Abdomen zurückgedrängt werden. Als günstig erwies sich, daß zu diesem Zeitpunkt schon ein relativ spannungsfreier Bauchwandschluß möglich war. Ileusursache war in allen 3 Fällen eine Verwachsung des Jejunums mit dem Bruchsack. Bei 2 Kindern war das Jejunum sogar so stark mit der Omphalocelenhülle verklebt, daß es bei der Loslösung so lädiert wurde, daß eine Teilresektion erforderlich wurde. Ein Kind starb vor der Ileusoperation an Apnoe und Cynose (Nr. 9) infolge eines Herzfehlers.

Ruptur der Omphalocele

Bei einem Kind (Nr. 11) rupturierte der sehr dünne Omphalocelensack am 5. Tag der konservativen Behandlung. Bei einem Versuch, die Bauchhöhle operativ zu verschließen, starb das Kind.

Infektion der Omphalocele

Infektionen der Omphalocelenhülle traten bei 2 Kindern auf (Nr. 12, 15). Sie konnten aber mit Antibiotika schnell bekämpft werden.

Bei einem unserer Fälle konnten wir beobachten, daß das Einsiken der Omphalocele in die Bruchpforte durch einen häutigen Ring erschwert wurde (Nr. 25).

Einige Autoren (2, 3, 16) fordern bei der konservativen Behandlung in den ersten Tagen intravenöse Ernährung über einen Dauertropf. In unserer Untersuchung wurden bis auf drei Kinder, bei denen es zu Ernährungsstörungen kam, alle Kinder sofort komplikationslos oral ernährt.

3.) Operative Versorgung der Ventralhernie

Der Zeitpunkt für die operative Entfernung der Ventralhernie ist individuell verschieden. Entscheidend ist, ob sich die Bauchwandschichten ohne Spannung schließen lassen. Wie schon berichtet, wurden in unserer Untersuchungsreihe drei Kinder schon innerhalb weniger Wochen wegen Ileuserscheinungen operiert, und bei zwei Fällen mußte die Operation der gut überhäuteten Omphalocelen schon nach 8 bzw. 10 Monaten erfolgen.

Nach 7 Monaten konnte bei einem Kind (Nr. 5) der handtellerflächengroße Bauchwanddefekt geschlossen werden, ohne daß etwa Komplikationen wie in den zuvor genannten Fällen diesen frühen Zeitpunkt der Operation bedingt hätten. Allerdings traten infolge des erhöhten intraabdominellen Innendrucks beidseitig Leistenbrüche auf. In 3 anderen Fällen (Nr. 21, 25, 26) zeigten sich bei Nachuntersuchungen nach 10, 12 bzw. 15 Monaten zwar trockene und gut überhäutete Omphalocelen, doch ein spannungsfreier Bauchdeckenverschluß war noch nicht möglich. Bei diesen Kindern soll die operative Entfernung der Ventralhernie erst später, nämlich zwischen dem 2. und 3. Lebensjahr erfolgen.

f) Vergleich unserer Behandlungsergebnisse mit denen anderer Autoren

In den letzten 10 Jahren nahm die konservative Behandlung der Omphalocelen immer mehr zu. Noch 1958 hielten die meisten Autoren die operative Methode für die Therapie mit den größten Erfolgsaussichten (35), und viele sahen das konservative Verfahren sogar prinzipiell als falsch an (37).

Heute aber sind viele Autoren der Ansicht, daß sehr große Omphalocelen konservativ behandelt werden sollten. (2, 3, 8, 10, 36).

An der Universität Tübingen haben wir bei 11 konservativ behandelten Kindern nur 2 Todesfälle zu verzeichnen, von denen ein Kind an einem schweren Herzfehler starb.
Es hat sich aber gezeigt, daß bei der konservativen Behandlung viele, sogar lebensbedrohlichen Komplikationen auftreten können, die dann ein sofortiges operatives Eingreifen verlangen. Nur der Tatsache, daß wir bei allen Zwischenfällen sofort operieren konnten, verdanken wir die guten Behandlungsergebnisse bei der konservativen Methode.

Deshalb sind wir auch nicht der Meinung D r e s c h e r s (8), der einen Vorteil der konservativen Methode darin sieht, daß sie in kleineren Krankenhäusern ausgeführt werden kann. Vielmehr sollte das konservative Verfahren nur dort angewandt werden, wo eine chirurgische Kinderklinik leicht erreichbar ist.

1963 beschrieb G r o b (16) seine Ergebnisse mit der konservativen Methode. Von seinen 16 konservativ behandelten Patienten überlebten 13. Zwei starben an Volvulus und einer an Pneumonie.

Im selben Jahr berichtete D r e s c h e r (8) von 12 nach dieser Methode behandelten Kinder, von denen 5 starben. In 4 Fällen sei die Todesursache ein schwerer Herz-

fehler gewesen.

S o a v e (36) hatte 6 Patienten erfolgreich mit der konservativen Methode behandelt.

Nur R i c k h a m (31) hat bei dieser Behandlungsart bei 8 Fällen 7 Todesfälle zu verzeichnen. Er führt die hohe Letalität darauf zurück, daß er diese Methode nur bei Kindern mit riesigen Omphalocelen und mit sehr schlechtem Gesundheitszustand durchgeführt hätte.

Von Ileuserscheinungen auf Grund von Verwachsungen des Darms mit dem Bruchsack, wie sie bei uns gehäuft auftraten berichtet keiner dieser Autoren.

E) Bauchdeckenplastik

Erst in den letzten Jahren zeigte sich eine Möglichkeit, große intakte und rupturierte Omphalocelen und Gastroschisisfälle mit Hilfe von Kunststoffprothesen zu versorgen.

Diese neue Methode entwickelte sich aus dem Zweizeit-Verfahren nach G r o s s . Wie bei dieser Behandlungsart geschildert wurde, konnte die Methode nur bei kleineren und mittelgroßen Omphalocelen Anwendung finden. Für die Bedeckung größerer Nabelschnurbrüche konnte nicht genügend Haut mobilisiert werden, um einen spannungsfreien Hautschluß durchzuführen.

1966 haben G r e w e und H u p f a u e r (14) deshalb bei einem Fall versucht, für die nach der Bedeckung mit mobilisierter Haut noch unbedeckt gebliebenen Omphalocelenstelle Teflon als Prothesenmaterial zu verwenden. Da das Kind aber sofort verstarb, konnten sie keine weiteren Erfahrungen mit dieser Methode sammeln.

In den Jahren 1970-71 hat F r i t z (13) die Idee aufgegriffen und weiter entwickelt.

1967 beschrieb S c h u s t e r eine andere Anwendungsmöglichkeit von Teflonprothesen bei der Behandlung von Omphalocelen (34). Im Gegensatz zu G r e w e , H u p f a u e r und F r i t z wird bei dem Schusterschen Verfahren das Prothesenmaterial nicht als Ersatz für fehlende Haut verwandt, sondern es dient, fest mit den Rektusmuskeln verbunden, als Bauchwandprothese, mit deren Hilfe ein Verschluß der Bauchdecke über der Omphalocele erreicht werden soll.

I.) Ausführung der Teflonprothesenbehandlungen und ihre Komplikationen

A. Methode nach Grewe, Hupfauer und Fritz

"Teflon-Patch-Methode"

a) Ausführung:

Zuerst wird die Nabelschnur abgetragen und versorgt. Der Bauchwanddefekt wird in Längsrichtung erheblich erweitert, und es folgt eine intensive, scharfe Mobilisierung der Haut. Die Hauträndер werden nun von kaudal und kranial her über den eventrierten Eingeweiden vereinigt, und zwar nur so weit, wie eine tolerable Hautspannung und intraabdominelle Druckerhöhung noch gewährleistet sind. In den verbleibenden Hautdefekt wird ein Teflon-Patch mittels dichter Einzelknopfnähte so eingepaßt, daß das Teflon dem Hautrand aufliegt.

Das Teflon-Patch soll dann wieder operativ entfernt werden, wenn ein nachfolgender spannungsfreier Hautschluß möglich ist.

Manchmal wird das Teflon aber auch durch unter dem Patch wachsendes Granulations- und Epithelgewebe von selbst nach und nach abgestoßen.

Als Resultat dieser Behandlung bleibt eine Ventralhernie wie bei der Zweizeit- und der konservativen Methode, die dann zwischen dem 2. und 3. Lebensjahr operativ versorgt wird (vgl. Zweizeit-Methode S. 31).

b) Komplikationen:

Wie aus dem Bericht von Fritz (13) hervorgeht, muß mit einer Infektion und Exsudation im Bereich des Teflon-Patches gerechnet werden. Das Ausmaß der Infektion kann so groß sein, daß es selbst mit parenteraler und lokaler Antibiotikabehandlung nicht zum Stillstand zu bringen ist und eine Entfernung des Teflongewebes vorzeitig notwendig macht.

B. Methode nach Schuster: "Bauchdeckenplastik"

"Secondary repair"

Auch die Methode von Schuster (34) entwickelte sich aus dem Zweizeit-Verfahren nach Gross. Das Grundprinzip der Schusterschen Behandlung liegt in

einer stufenweisen Verkleinerung der Omphalocelen.

S c h u s t e r bedeckte die Omphalocelen bei der ersten Operation wie bei dem Zweizeit-Verfahren mit Haut. Um nun aber die lange Periode, in der die Omphalocele nur durch Haut geschützt ist, zu verkürzen, führte er kurze Zeit nach der ersten Operation eine zweite durch, in der er versuchte, die fehlende Bauchwand durch eine Bauchwandprothese zu ersetzen. Er nannte dieses Operationsverfahren "Secondary-repair".

a) Ausführung:

1. Operation

Zuerst wird die Bruchpforte zwischen den Rektusmuskeln vom Prozessus xiphoideus bis zur Symphyse erweitert. Die oftmals nach der Hautbedekcung der Omphalocele bestehenden Verwachsungen zwischen Haut und den darunterliegenden Organen werden gelöst. Es wird nun jeweils am medialen Rand des linken und rechten Rektusmuskels ein Teflonnetz durch Naht fixiert. Auf jeder Seite kommt unter das Teflonnetz ein Blatt aus nicht reaktionsfähigem, undurchlässigem Material wie Polyäthylen oder Silicon. Dieses Blatt soll Verwachsungen und das Einwachsen von Granulationsgewebe zwischen den Eingeweiden und dem darüberliegenden Teflon verhüten. Die beiden Blätter, die nicht zusammengenäht werden, müssen groß genug sein, um alle Eingeweide zu bedecken.

Die Teflonnetze dagegen werden bei gleichzeitiger Kontrolle durch zentrale Venendruckmessung in der Mitte unter einer so großen Spannung durch Einzelnähte vereinigt, daß sie einen mäßigen intraabdominellen Druck ausüben, der zur Erweiterung der Bauchhöhle führt.

Das überschüssige Teflon wird entfernt, und zum Abschluß der Operation wird das Teflonnetz wieder mit Haut bedeckt.

Nach dieser Operation erscheint die Omphalocele kaum kleiner, aber meistens dehnt sich die Bauchwand innerhalb der nächsten 5 - 6 Tage beträchtlich, und die Haut über der Omphalocele erscheint schlaff. Wenn es der Zustand des Patienten zuläßt, ist dann der Zeitpunkt für die nächste Operation erreicht.

2. Operation

Haut und Teflonnetz werden wieder in der Mittellinie eröffnet. Der von Polyäthylen oder Silikon umgebene Bruch-

sackinhalt wird leicht in die Bauchhöhle gepreßt, und die beiden Netzhälften werden wieder in der Mitte unter mäßiger Spannung und unter Abtragung des überschüssigen Materials vernäht und mit Haut bedeckt.

3. Operation

Nach der zweiten Operation hat sich im allgemeinen die Omphalocele wesentlich verkleinert und nach 5 - 10 Tagen kann für gewöhnlich die nächste Operation erfolgen. Bei dieser Sitzung wird entweder noch einmal wie bei der zweiten Operation vorgegangen oder es ist schon ein endgültiger Bauchwandschluß möglich. Dann wird nach Entfernung des Prothesenmaterials die Rektusmuskeln und die Haut in der Mitte vereinigt. Damit ist die Behandlung abgeschlossen.

"Primary repair"

In der jüngsten Zeit hat S c h u s t e r die Bauchwandprothese auch bei der Erstbehandlung von sehr großen intakten und rupturierten Omphalocelen und bei Gastroschisis angewandt. Er nannte diese Behandlungsart "primary repair".

a) Ausführung:

Die Operationstechnik ist im wesentlichen dieselbe wie bei der secondary repair. Auf einige Unterschiede soll aber hingewiesen werden:

Bei der Behandlung großer intakter Omphalocelen schützt der Bruchsack die Eingeweide vor Verklebungen mit dem Teflonnetz. Deshalb kann hier auf eine Polyäthylen- oder Silikonschicht verzichtet werden. Die komplette Bedeckung des Teflonnetzes mit Haut ist meist wegen der Größe der Omphalocele nicht möglich. Deshalb wird die Haut nur so weit wie möglich an das Teflonnetz heraufgezogen und dann daran befestigt.

Die teilweise nur mit Teflon bedeckte Omphalocele muß mit feuchten, sterilen Tüchern abgedeckt und der Patient in der postoperativen Periode in einen Inkubator gelegt werden.

Bei der rupturierten Omphalocele und bei der Gstroschisis muß, da hier der schützende Bruchsack fehlt, wie bei der secondary-repair-Methode zur Vermeidung von Verwachsungen unter das Teflonblatt ein Polyäthylen- oder Silikonblatt gebracht werden.

b) Komplikationen bei der primary- und der secondary-repair-Methode

1. durch Infektionen

Wie bei der Teflon-Patch-Methode können auch hier im Bereich des Teflons Infektionen entstehen, die nur durch Entfernung des Prothesenmaterials zur Abheilung zu bringen sind. Der Omphaloceleninhalt muß dann mit Haut bedeckt werden.

2. durch falsche Narkose

Werden bei der Anaesthesie Muskelrelaxantien verwendet,so herrschen intraoperativ völlig andere Bedingungen als im Wachzustand. Es können mehr eventrierte Organe in die Bauchhöhle zurückverlagert werden, ohne daß Atem- und Kreislaufbeschwerden infolge zu großer intraabdomineller Druckerhöhung auftreten. Diese Komplikationen entstehen dann nach Abklingen der Narkose.

c) Forderungen, die bei der Anwendung der primary- und secondary-repair-Methode erfüllt werden müssen:

1.) Praeoperativ muß bei der secondary-repair-Methode durch Unterbrechung der Nahrungszufuhr und durch Klistier für eine Druckentlastung des Darmes gesorgt werden. So können mehr Darmschlingen in die Bauchhöhle zurückverlagert werden, die postoperativ einen leichten Druck auf die Bauchwand ausüben und so zur Vergrößerung der Bauchhöhle führen (34).

Bei der primary-repair-Methode fällt diese Maßnahme weg, weil die Kinder ja direkt nach der Geburt behandelt werden.

2.) Bei der Narkose dürfen keine Muskelrelaxantien verwendet werden, und die Atmung des Kindes muß erhalten bleiben (vgl. S. 49 Komplikationen, b).

3.) Die Bruchpforte muß bei der Operation so vergrößert werden, daß sie vom Xiphoid bis zur Symphyse reicht. So können die eventrierten Bauchorgane besser in die Bauchhöhle zurückfallen.

4.) Zentrale Venendruckmessung während der Operation, um die tolerable intraabdominelle Druckerhöhung nicht zu überschreiten.

5.) Das Prothesenmaterial muß aus einem festen Gewebe wie z.B. Teflon bestehen, damit die eventrierten Bauchorgane unter ständigem leichten Druck in die Bauchhöhle hineinverlagert werden. Das Teflon muß mit einem nicht reaktiven undurchlässigen Material wie z.B. Silikon beschichtet werden, um Verwachsungen mit dem Bruchsackinhalt zu vermeiden.

II.) Anwendungsbereich und Vor- und Nachteile der Teflon-Patch-Methode und der Bauchdeckenplastik

Der Anwendungsbereich der Teflon-Patch-Methode beschränkt sich auf intakte Omphalocelen, da unbeschichtetes Teflon bei direktem Kontakt mit den Darmschlingen zu Verwachsungen führen könnte.

Es können aber im Gegensatz zur Zweizeit-Methode große Nabelschnurbrüche nach diesem Verfahren behandelt werden, da beliebig große Hautdefekte durch Teflonpatchs geschlossen werden können.

Ein großer Vorteil dieser Behandlungsart zeigt sich im Vergleich zur konservativen Methode bei der Behandlung von großen Omphalocelen. Während bei dem konservativen Verfahren die gesamte Omphalocelenoberfläche epithelisiert werden muß, ist es bei der Teflon-Patch-Methode nur ein mehr oder weniger großer Restdefekt. Dies bedeutet einen großen zeitlichen Gewinn.

Ein Nachteil sowohl dieses wie auch des konservativen und des Zweizeit-Verfahrens liegt darin, daß die Omphalocele nur mit Bauchhaut bedeckt ist. Diese kann keinen Druck auf die eventrierten Bauchorgane ausüben und sie nicht langsam in das sich dadurch erweiternde Abdomen zurückdrängen. So

bleibt am Ende der Behandlung eine große Ventralhernie, die erst 2 - 3 Jahre später operativ entfernt werden kann.

Die Bauchdeckenplastik kann im Gegensatz zur Teflon-Patch-Methode außer bei intakten auch bei rupturierten Omphalocelen und bei Gastroschises angewandt werden. Es ist das einzige Verfahren bei der Behandlung von Nabelschnurbrüchen, dessen Anwendungsbereich sich auf alle Omphalocelenfälle erstreckt. Besonders schließt es aber für die mit den anderen Methoden nur schlecht zu behandelnden großen rupturierten Omphalocelen- und Gastroschisisfälle einen neuen viel versprechenden Behandlungsweg auf.

Der große Vorteil des Schusterschen Verfahrens liegt in der stufenweisen Rückverlagerung des Omphaloceleninhalts in das sich langsam ausdehnende Abdomen. Dadurch werden Atem- und Kreislaufkomplikationen, die bei zu großem intraabdominellen Druckanstieg entstehen, vermieden (vgl. Einzeit-Methode S.21).

Durch Verwendung von unelastischem Teflon wird der Nachteil der nur mit elastischer Haut bedeckten Omphalocelen überwunden. Durch den ständigen Druck werden die eventrierten Eingeweide in das Abdomen zurückgedrängt, und innerhalb von 3 - 4 Wochen ist die Bauchhöhle in den meisten Fällen so weit vergrößert, daß ohne Gefahr ein endgültiger Bauchdeckenschluß möglich ist.

Nachteilig kann sich bei dieser Methode, wie schon bei den Komplikationen geschildert, die Entwicklung einer Infektion auswirken, die zur Entfernung der Plastik und zur Herstellung einer nur mit Haut bedeckten Ventralhernie führt. Deshalb ist es das Ziel bei dem Schusterschen Verfahren, die einzelnen Sitzungen so schnell wie möglich aufeinander folgen zu lassen, um möglichst rasch die Erweiterung der Bauchhöhle zu erreichen.

III.) Auswertung der eigenen Fälle

In Tübingen wurde die Teflon-Patch-Methode nach G r e w e, H u p f a u e r und F r i t z nicht durchgeführt. Seit 1970 ist aber die primary-repair-Methode nach S c h u s t e r in das Behandlungsprogramm für Omphalocelen aufgenommen worden. Wir haben seither 2 Gastroschisisfälle und eine antenatale Ruptur nach diesem Verfahren behandelt.

Die Größe des Bauchwanddefektes bei den beiden Gastroschisisfällen (Nr. 29, 35) lag zwischen 2 und 3 cm, während er bei der antenatalen Ruptur (Nr. 31) handtellergroß war. Bei allen Kindern lag fast der gesamte, stark geblähte und mit einer dicken Fibrinschicht bedeckte Dünn- und Dickdarm außerhalb der eingefallenen Bauchhöhle. Keines der Kinder hatte weitere schwerwiegende Mißbildungen. Die Operation fand in allen Fällen innerhalb der ersten 12 Stunden nach der Geburt statt.

Im Gegensatz zu Schuster wird in Tübingen für die Bauchwandprothese statt den getrennten Teflon- und Silikonblättern ein silikonisiertes Dacronblatt verwendet.

In allen 3 Fällen verlief die erste Operation komplikationslos.

Aber bei der antenatalen Ruptur (Nr. 31) trat schon 7 Stunden nach der Operation der Tod infolge von Atemversagen ein. Obwohl hauptsächlich zentrale Faktoren das Versagen der Atmung bestimmten, ist nicht ganz auszuschließen, ob nicht evtl. auch die intraabdominelle Druckerhöhung nach dem Schluß der Bauchwandprothese mit zur Ateminsuffizenz geführt hat.

Bei dem einen Gastroschisisfall (Nr. 29) konnten die beiden nächsten Operationen zur Verkleinerung der Bauchwandprothese im Abstand von 2 bzw. 4 Tagen ohne Schwierigkeiten durchgeführt werden. 5 Tage nach der dritten

Sitzung traten erstmals Komplikationen auf. An den Stellen, an denen die Prothese mit der Bauchwand vernäht war, zeigten sich mehrere breite Dehiszenzen. Eine Reihe von Fäden hatten das Gewebe durchschnitten, so daß an einer Stelle Bauchinhalt nach außen getreten ist und andere Stellen vereitert waren. Diese Situation zwang zur Entfernung der Kunststoffprothese. Da zu diesem Zeitpunkt ein Verschluß der Bauchdecken noch unmöglich war, wurde die Bauchhaut weit mobilisiert und über dem eventrierten Darm verschlossen und so eine künstliche Ventralhernie gebildet.

Neue Komplikationen traten im weiteren Behandlungsverlauf nicht mehr auf. Bei einer Untersuchung nach einem Jahr wölbte sich die Ventralhernie noch faustgroß vor. Eine Rückverlegung soll deshalb erst später erfolgen.

Bei unserem zweiten und jüngsten Gastroschisisfall (Nr.35) zeigten sich schon eine Woche nach der ersten Operation ausgedehnte Dehiszenzen, aus denen Bruchinhalt hervorquoll. Es bestanden aber keine Zeichen einer Infektion, so daß es nach Entfernung der alten Prothese möglich war, eine neue einzusetzen. Sie wurde mit sehr dichten Einzelnähten angebracht, um einer neuen Dehiszenz vorzubeugen.

Es ist abzuwarten, ob das Prothesematerial bis zum endgültigen Bauchdeckenschluß fixiert bleibt. Zum jetzigen Zeitpunkt kann noch nichts weiteres über den Fall berichtet werden, da die Behandlung noch nicht abgeschlossen ist.

Soweit es sich bisher aus der noch sehr kleinen Fallzahl überhaupt zeigen läßt, besteht bei uns neben der Vermeidung von Infektionen die große Schwierigkeit in der richtigen Befestigung des Prothesematerials. Die Nähte müssen einerseits so fest sein, daß sich die Prothese die unter einer mäßigen Spannung stehen muß, nicht löst. Andererseits dürfen die Fäden aber auch nicht so stramm sitzen, daß sie das Gewebe durchschneiden.

IV.) Behandlungsergebnisse anderer Autoren

Ergebnisse über die Anwendung der Teflon-Patch-Methode sind bisher nur von F r i t z selbst beschrieben worden. Er hat mit diesem Verfahren 2 übergroße Omphalocelen erfolgreich versorgt. Bei der Behandlung einer Gastroschisis mußte er Komplikationen infolge von Verwachsungen des Teflons mit den eventrierten Organen hinnehmen, erzielte aber auch in diesem Fall nach einer erneuten Operation eine Heilung.

Nur S c h u s t e r berichtet bislang über Ergebnisse der Secondary-repair-Methode. Von 11 Patienten mit großen Omphalocelen überlebten 8, bei 7 war ein kompletter Bauchwandschluß möglich, bei einem Kind nur die Herstellung einer künstlichen Ventralhernie. Von den 3 Toten starb ein Kind an einer angeborenen Lungenerkrankung, eines an den Komplikationen eines zu großen intraabdominellen Druckanstiegs infolge einer Narkose mit Curare, und bei dem 3. Fall führte die Verwendung einer zu starren Bauchwandprothese zur Entwicklung mehrerer Darmfisteln, die schließlich eine massive tödliche Blutung zur Folge hatten.

Bei der primary-repair-Methode verzeichnete S c h u s t e r bei 11 behandelten Kindern 9 Überlebende, von denen er bei 6 einen kompletten Bauchwandschluß erreichte. Bei 3 mußte infolge von Infektionen die Bauchdeckenprothese entfernt und eine künstliche Ventralhernie hergestellt werden. Ein Kind starb an einer sich entwickelten Sklerema und das andere an einer allgemeinen Sepsis.

Außer S c h u s t e r haben bisher nur S c h ä f e r und R e h b e i n (32) ihre Erfahrungen mit der primary-repair-Methode beschrieben. Sie haben 3 Gastroschisisfälle behandelt, von denen einer überlebte. Die beiden anderen starben nach der ersten Sitzung an einem Herz-Kreislaufversagen bzw. nach der dritten Sitzung an einem Ileus.

X. Rupturierte Omphalocelen und Gastroschisis - Besprechung der eigenen Fälle -

In der Tübinger Untersuchungsreihe kommen 9 rupturierte Omphalocelen und 3 Fälle mit Gastroschisis vor.

a) Zeitpunkt der Omphalocelenruptur

Der Zeitpunkt der Ruptur war sehr verschieden. In einem Fall (Nr. 11) rupturierte der sehr dünne Bruchsack am 5. Tag der konservativen Behandlung, bei 4 Kindern (Nr. 6, 8, 22 und 33) sprachen die glatten, nicht verklebten Darmschlingen für eine Ruptur kurz vor oder während der Geburt. Die dicken Fibrinauflagerungen und die stark geschwollenen Därme deuteten in einem anderen Fall (Nr. 31) auf eine Ruptur in utero einige Zeit vor der Geburt hin. Bei einem Kind (Nr. 10) stellte man bei der Geburt die Diagnose "Omphalocele" nicht. Man hielt die eventrierte Darmschlinge für eine verdickte Nabelschnur, und beim Abtrennen dieser Nabelschnur wurde der Omphalocelensack rupturiert und der Darm leicht perforiert.

In einem anderen Fall (Nr. 19) stellte man die Omphalocele erst 3 Wochen nach der Geburt fest. Nach Abfall der Nabelschnur wurde der Nabel geätzt. Dabei perforierte man wohl die sehr kleine Omphalocele teilweise, so daß beim Schreien eine 3 - 4 cm große Vorwölbung aus dem Nabel kam.

b) Geburtsgewicht, Größe des Bauchwanddefektes und Zeitpunkt der Operation

11 Kinder waren Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht unter 2500 g. Nur 2 Kinder wogen um 3000 g (Nr. 32 u. 19). Außer den beiden iatrogenen Rupturen (Nr. 10 und 1§) hatten alle Kinder große Bauchwanddefekte, bzw. lagen bei allen große Teile des Darmtraktes außerhalb der Bauchhöhle. In 4 Fällen (Nr. 11, 17, 31, 33) war außerdem die Leber eventriert. Außer bei dem Kind (Nr. 19) bei dem die

Omphalocele erst 3 Wochen nach der Geburt diagnostiziert wurde, fand in allen Fällen die Behandlung noch am ersten Lebenstag, bzw. bei der Ruptur der konservativ behandelten Omphalocele noch am Tage der Ruptur statt.

c) Behandlungsmethoden

Die nachstehende Tabelle zeigt die Art der Ruptur und die Behandlungsmethoden in den einzelnen Fällen.

Nummer	Art der Ruptur	Behandlung
6	postnatale Ruptur	Einzeit-Methode
8	" "	" "
10	iatrog. Ruptur durch Abtrennen der Nabelschnur	" "
11	Ruptur im Verlauf der konservativen Behandlung	zuerst konservat., dann Einzeit-Methode
17	postnatale Ruptur	Zweizeit-Methode
19	iatr. Ruptur durch Nabelverätzung	Einzeit-Methode
20	Gastroschisis	Bauchdeckenplastik
22	postnatale Ruptur	Zweizeit-Methode
29	Gastroschisis	Bauchdeckenplastik
31	antenatale Ruptur	"
33	postnatale Ruptur	Vernähung des rupt. Omphalocelensacks (Einzeit-Methode)
35	Gastroschisis	Bauchdeckenplastik

Tab. II: Art der Ruptur und Behandlung der Omphalocelen- und Gastroschisisfälle

Wie aus der Tabelle zu ersehen ist, wurden für die Behandlung der rupturierten Omphalocelen und für die Gastroschisisfälle verschiedene Operationsverfahren angewandt; es sollen nun die Ergebnisse bei den einzelnen Behandlungsmethoden untersucht werden.

1) Ergebnisse bei der Einzeit-Methode

5 Kinder (Nr. 6, 8, 10, 19, 20) wurden bei der Erstversorgung der Omphalocele nach dem Einzeit-Verfahren behandelt. Bei einem Kind (Nr. 33) verschlechterte sich der Zustand während der Operation so sehr, daß man von einem Bauchdeckenschluß absah und nur den Restbruchsack über den eventrierten Organen vernähte (vgl. Einzeit-Methode S.26). Ein Kind (Nr. 11) wurde zuerst konservativ behandelt, mußte aber dann nach einer aufgetretenen Ruptur nach der Einzeit-Methode versorgt werden. Bei 3 Kindern verlief die Behandlung ohne Komplikationen, 4 starben:

Trotz des großen Bauchwanddefektes und der großen Omphalocele wurde bei der während der konservativen Behandlung rupturierten Omphalocele (Nr. 11) versucht, die Bauchwand in einem Operationsgang zu verschließen. Aber das Kind starb an einem Herz- und Kreislaufversagen, verursacht durch den zu großen intraabdominellen Druckanstieg. Außerdem hat sich in der kurzen Zeitspanne zwischen Ruptur und Operation, in der die eventrierte Leber freilag, eine fibrinöse Perihepatis entwickelt.

Bei einem Kind (Nr. 6) entwickelte sich eine Peritonitis, die zu einem peripheren Kreislaufversagen führte.

Bei dem Gastroschisisfall (Nr. 20) trat zweimal ein Ileus infolge von Verwachsungen auf und außerdem eine eitrig rezidivierende Enterocolitis, so daß das Kind an schweren Ernährungsstörungen starb.

Das 4. Kind (Nr. 33) starb an einem Herzversagen, dessen Ursache wohl ein angeborenen Herzfehler war.

2) Ergebnisse bei der Zweizeit-Methode

Bei 2 Kindern (Nr. 17, 22) wurde die Erstversorgung der rupturierten Omphalocele nach der Zweizeit-Methode vorgenommen. Beide Kinder starben an einem Atem- und Kreislauf-

versagen infolge eines zu großen intraabdominellen Druckanstiegs nach einem unter Spannung durchgeführten Hautschluß. Sicherlich wurden aber bei dem einen Fall (Nr. 22) die Überlebenschancen durch einen offenen Ductus Botalli und ein offenes Foramen ovale zusätzlich erheblich beeinträchtigt.

3) Ergebnisse bei der Bauchdeckenplastik

Zwei Fälle mit Gastroschisis (Nr. 29, 35) und eine antenatale Ruptur (Nr. 31) wurden nach dieser Methode behandelt. Die beiden Gastroschisisfälle überlebten. Das Kind mit der antenatalen Ruptur starb an einem zentralen Atemversagen. Außerdem zeigten sich Entzündungserscheinungen im subserösen Bindegewebe.

Als große Gefahr erwies sich bei uns bei der Behandlung von rupturierten Omphalocelen und Gastroschisisfällen das Auftreten von Infektionen. Trotz Antibiotika haben sich in 5 Fällen Entzündungserscheinungen in Form einer Perihepatitis, Peritonitis und in einer Entzündung des subserösen Bindegewebes gezeigt.

Als eine weitere Komplikation hat sich die Atemnot nach der Rückverlagerung der eventrierten Organe in die Bauchhöhle erwiesen. Der Versuch, in dieser Phase künstlich zu beatmen, bringt, wie R i c k h a m (31) ausführt, keinen Erfolg.

Die nachstehende Tabelle zeigt unsere Behandlungsergebnisse bei den einzelnen Methoden.

Behandlungsmethode	Gesamtzahl	überlebend	tot
Einzeit-Methode	7	3	4
Zweizeit-Methode	2	0	2
Bauchdeckenplastik	3	2	1

Tab. III: Behandlungsergebnisse bei den einzelnen Methoden

Bei der Untersuchung unserer Heilerfolge bei den einzelnen Behandlungsmethoden kommen wir zu folgendem Ergebnis:

Die Einzeit-Methode sollte in allen Fällen angewandt werden, bei denen sich die eventrierten Bauchorgane ohne Komplikationen in das Abdomen zurückverlagern lassen und bei denen ein spannungsfreier Bauchdeckenschluß möglich ist. Die Kinder, bei denen durch die eventrierten, ungeschützten Bauchorgane die Infektonsgefahr schon besonders groß ist, werden durch die endgültige Bruchversorgung vor weiteren Infektionen geschützt.

Die Ein- und Zweizeit-Methode haben sich bei uns für die Versorgung größerer Brüche nicht als günstig erwiesen, da tödliche Komplikationen infolge eines zu großen intra-abdominellen Druckanstiegs aufgetreten sind.

Für diese Fälle hat sich das erst in den letzten Jahren entwickelte Verfahren mit der Bauchdeckenplastik bewährt.

Obwohl die Prognose der rupturierten Omphalocelen und der Gastroschisis noch immer sehr schlecht ist - Literaturangaben zufolge liegt die Todesrate zwischen 64 - 74% (31) - wurden die Heilungsaussichten durch die Bauchdeckenplastik doch sehr verbessert. Einige Beispiele aus der Literatur mögen dies verdeutlichen:

So schreibt S c h u s t e r (34), daß vor Anwendung dieser Methode nur ein Patient mit einer rupturierten Omphalocele überlebt hätte, mit diesem Verfahren aber habe er 5 Kinder retten können.

S c h ä f e r und R e h b e i n (32) hatten vor der Anwendung der Bauchdeckenplastik 2 Kinder mit großen rupturierten Omphalocelen verloren, mit dieser neuen Behandlungsmethode aber konnten sie einen Gastroschisisfall mit einer großen Bauchdeckenlücke retten.

XI. Folgerungen, die sich aus unseren Untersuchungen und aus der Literatur für die Beurteilung und Behandlung einer Omphalocele und einer Gastroschisis ergeben

Die Letalität bei Omphalocelen liegt in den meisten Untersuchungsreihen bei rund 50% (14, 10, 31, 36, 37).
Dieser sehr hohe Prozentsatz sinkt erst in den neueren Untersuchungen, in denen schon die Bauchdeckenplastik in das Behandlungsprogramm für Nabelschnurbrüche und Gastroschisis aufgenommen ist. So sind bei Schäfer und Rehbein 33% der Patienten (32) und bei Schuster nur 23% verstorben (34).

In unserer eigenen Untersuchungsreihe sind von 35 Kindern 14 gestorben. Dies entspricht einer Letalität von 40%.

1. Untersuchungen der Faktoren, die hauptsächlich die Heilungsaussichten beeinflussen

a) Begleitende Mißbildungen
b) Frühgeburt
c) Größe des Bauchwanddefektes
d) Ruptur der Omphalocele
e) Bruchsackinhalt
f) Zeitpunkt des Behandlungsbeginns

a) Begleitende Mißbildungen

Die Omphalocele ist häufig mit weiteren Mißbildungen vergesellschaftet (vgl. Kap. VIII), die zum Teil die Überlebenschancen der Kinder stark beeinträchtigen. So schreibt Eckstein (10), daß 78% der Kinder ohne weitere Mißbildungen überlebten, aber 81% mit Begleitanomalien gestorben seien. Zu einem ähnlichen Ergebnis kommt Grewe (14) bei der Aufschlüsselung seiner Fälle. Bei den Kindern, die nur eine Omphalocele hatten, betrug die Todesrate 10%, bei den Fällen mit weiteren Mißbildungen 92,3%.

In unserer eigenen Untersuchung hatten bei den Omphalocelen von 32 Kindern 23 eine oder mehrere Mißbildungen, und bei den 3 Gastroschisisfällen lag bei 2 eine weitere Anomalie im Magen-Darmtrakt vor. Von den Begleitanomalien waren 5 bezüglich der Prognose ohne Belang; ihre Behandlung konnte auf einen späteren Zeitpunkt verschoben werden.

In 14 Fällen lagen leichtere Mißbildungen im Bereich des Magen-Darm-Traktes vor, die aber bei der operativen Behandlung der Omphalocele beseitigt werden konnten und die Heilungsaussichten nicht beeinflußten. 4 weitere Anomalien im Darmbereich waren dagegen so schwerer Natur, daß sie nicht oder nur unvollständig korrigiert werden konnten und so bei diesen Kindern die Überlebenschance verschlechterten.

In 5 Fällen lagen schwere Anomalien im Bereich des Herzens vor, die die Heilungschancen der Kinder stark beeinträchtigten und wohl teilweise für den Tod verantwortlich waren.

Von 26 Kindern ohne oder ohne schwerwiegende Begleitmißbildungen sind 5 gestorben (20%). Von den 9 Kindern mit weiteren schweren Mißbildungen sind alle gestorben (100%).

b) Frühgeburt

Neben den Begleitmißbildungen ist auch das Geburtsgewicht für die Prognose sehr wichtig. So sind bei E c k - s t e i n (10) von den Kindern mit einem Geburtsgewicht unter 2500 g 94,1% gestorben und nur 36,7% bei einem Geburtsgewicht über 2500 g.

Unter den Tübinger Fällen waren 14 Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht unter 2500 g. Dies entspricht einem Prozentsatz von 41%. Auch in anderen Untersuchungsreihen ist der Frühgeborenenanteil etwa gleich groß (vgl. z.B. E c k - s t e i n (10)). Von unseren Frühgeborenen sind 10 gestorben (71%).

Untersuchung der Tübinger Fälle im Hinblick auf die beiden Faktoren Begleitmißbildung und Frühgeburt

Die hohen Todesziffern bei Kindern mit schweren Begleitmißbildungen und bei Frühgeborenen veranlassen uns, unser Krankengut nach folgenden Richtlinien aufzuschlüsseln:

Aufschlüsselung unseres Krankengutes nach folgenden Richtlinien:

Gruppe A:

1.) Omphalocele bei reifen Neugeborenen ohne weitere Mißbildungen
2.) Omphalocele bei reifen Neugeborenen mit kleinen Mißbildungen, die die Lebenserwartung nicht beeinträchtigen, z.B. Klumpfuß, Meckelsches Divertikel usw.

Gruppe B:

Reife Kinder mit schweren, die Lebenserwartung beeinträchtigenden Mißbildungen

Gruppe C:

1.) Frühgeborene ohne Mißbildungen
2.) Frühgeborene mit leichten Mißbildungen

Gruppe D:

Frühgeborene mit schweren Mißbildungen

In der nachfolgenden Tabelle werden unsere Fälle in diese Gruppen aufgeteilt. 1 Kind (Nr. 4) mit schweren Begleitmißbildungen starb vor Behandlungsbeginn und ist deshalb in der Tabelle nicht aufgeführt.

Behandlungsart	Gruppe A		Gruppe B		Gruppe C		Gruppe D		Gesamtzahl bei einer Methode	
	gesamt	tot	gesamt	tot	gesamt	tot	gesamt	tot	gesamt	tot
Einzeitmethode	8	0	2	2	5	3	2	2	17	7
Zweizeitmethode	-	-	1	1	1	1	2	2	3	3
Bauchdeckenplastik	1	0	1	1	1	0	-	-	3	1
Konservativ	8	0	-	-	2	1	1	1	11	2
Gesamtzahl	17	0	3	3	9	5	5	5	34	13
Verstorbene in %		0%		100%		55%		100%		38%

Tab. IV: Aufschlüsselung unseres Krankengutes nach Begleitmißbildungen und Frühgeburten

Bei dieser Aufschlüsselung zeigt sich ganz deutlich, daß die Prognose im wesentlichen von den Faktoren Begleitmißbildung und Frühgeburt abhängt.

Die folgende Untersuchung der Todesursachen in den Gruppen B, C und D soll zeigen, in welchen Fällen diese beiden Faktoren für den Tod verantwortlich waren und bei welchen Kindern andere Ursachen für den Tod vorlagen.

Untersuchung der Todesursachen in den Gruppen B, C und D an Hand der Sektionsprotokolle:

Gruppe B:

a) Einzeit-Methode:
   1.) Rechtsseitiges Herzversagen bei Vitium cordis (Ventrikel-Septum-Defekt)
   2.) Kreislaufversagen durch Entgleisung des Wasserhaushaltes infolge fehlenden Dickdarmes

b) Zweizeit-Methode:

c) Bauchdeckenplastik:
   a.) Zentrales Atem- und Kreislaufversagen

d) konservativ:

Gruppe C:

a) Einzeit-Methode:
   1.) Peripheres Kreislaufversagen, dessen Ursache eine diffus fibrinös eitrige Peritonitis war
   2.) Herzversagen bei Vitium cordis
   3.) Kreislaufversagen durch eine antibiotika-resistente chronisch eitrig rezidivierende Enterocolitis und durch eine chronisch rezidivierende fibrinöse Peritonitis

b) Zweizeit-Methode:
   1.) Kreislaufversagen infolge einer Vena cava inferior-kompression

c) Bauchdeckenplastik: -

d) konservativ:
   1.) Ruptur im Verlaufe der konservativen Behandlung; Tod durch Herz- und Kreislaufversagen während der Operation, bei der man versuchte, die Bauchwand wieder zu verschließen.

Gruppe D:

a) Einzeit-Methode:
   1.) Kreislaufversagen infolge einer diffusen Peritonitis
   2.) Herz- und Kreislaufversagen bei Vitium cordis (Aortenisthmusstenose) und fibrinöser Peritonitis

b) Zweizeit-Methode:
   1.) Herz- und Atemstillstand, dessen Ursache wohl ein durch eine Zwerchfell-Lücke weit in den Thorax hineinverlagerter Leberlappen war.
   2.) Herzversagen bei Vitium cordis (offenes Foramen ovale, offener Ductus Botalli)

c) Bauchdeckenplastik: -

d) konservativ:
   1.) Herzversagen bei Vitium cordis (Ventrikel-Septum-Defekt)

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die Haupttodesursache ein Herzversagen bei Vitium cordis war (5 Fälle). Mit 3 Fällen folgt dann Kreislaufversagen durch eine Peritonitis; in 2 Fällen starben die Kinder an direkt mit der Behandlungsmethode zusammenhängende Komplikationen, nämlich Ruptur bei der konservativen Behandlung und Vena-cava-inferior-Kompression bei der Zweizeit-Methode. Bei einem Kind wurde eine Zwerchfell-Lücke nicht erkannt (1956!), bei einem anderen führte die Dickdarmatresie zur Entgleisung des Wasserhaushaltes, und in einem Fall starb das Kind an zentralem Atemversagen.

Der Einfluß der Größe des Bauchwanddefektes, der Ruptur und des Bruchsackinhaltes auf die Heilungsaussichten eines Kindes soll auf der Grundlage der nach Begleitanomalie und Frühgeburt aufgeschlüsselten Gruppen untersucht werden. Diese beiden Faktoren bestimmen, wie oben dargelegt wurde, nämlich hauptsächlich das Bild eines Falles.

In der nachstehenden Tabelle sind alle Fälle aufgeführt, auch der in der Tabelle (IV) fehlende, nicht behandelte Fall.

	Gruppe A		Gruppe B		Gruppe C		Gruppe D		Gesamtzahl	
	lebend	tot	lebend	tot	lebend	tot	lebend	tot	lebend	tot
Größe des Bauchwanddefektes										
unter 7 cm	12	0	0	2	3	3	0	3	15(65%)	8
zw. 7-9 cm	5	0	0	2	2	0	0	1	7(70%)	3
über 9 cm	0	0	0	0	0	1	0	1	0(0%)	2
Rupt. Omphalocele bzw. Gastroschisis	3	0	0	1	2	4	0	2	5	7
Leberektopie	3	0	0	2	1	1	0	1	3	4

Tab. V: Anzahl der rupturierten Omphalocelen und Leberektopien und Darstellung der Bauchwanddefektgröße in den einzelnen Gruppen

c) Größe des Bauchwanddefektes

Literaturberichten zufolge (18, 38) sollen ungefähr 75% überleben, wenn der Bauchwanddefekt kleiner als 7 cm ist. Nur noch 35% der Kinder kommen bei einem Bauchwanddefekt zwischen 7 und 9 cm durch, und auf 15% sinkt die Zahl der Überlebenden bei einem Durchmesser von über 9 cm.

In unserer eigenen Untersuchung finden wir eine solche Abhängigkeit der Letalität von der Größe des Bauchwanddefekts nicht bestätigt.

In der Gruppe mit einem Bauchwanddefekt unter 7 cm haben von 23 Kindern 15 überlebt (65%). Die Todesfälle lagen bei den Frühgeborenen mit und ohne schwerwiegende Mißbildungen und bei den reifen Kindern mit schweren Begleitanomalien. In der Gruppe der Kinder mit einem Bauchwanddefekt zwischen 7 - 9 cm haben von 10 sieben überlebt (70%). Todesfälle verzeichneten wir nur in den Gruppen B und D, also bei Kindern mit schwerwiegenden Begleitmißbildungen.

Die beiden Kinder mit Bauchwanddefekten über 9 cm sind beide gestorben. Beide waren Frühgeborene und eines hatte zudem eine schwere Mißbildung.

In der letzten Gruppe haben wohl die großen Bauchwanddefekte die Heilungsaussichten mit beeinträchtigt (vgl. Einzeit-Methode Fall Nr. 23 u. 33). In den beiden anderen Gruppen besteht sicher kein direkter Zusammenhang zwischen Letalität und Größe der Bauchwandlücke.
Dies zeigt sich auch darin, daß bei der Gruppe A keine Todesfälle vorkommen.

d) Ruptur der Omphalocele und Gastroschisis

Vor Einführung der Bauchdeckenplastik zur Behandlung von rupturierten Omphalocelen und Gastroschisisfällen verschlechterte die Ruptur die Überlebenschancen ganz be-

trächtlich. Einige Zahlenbeispiele aus der Literatur mögen dies verdeutlichen. So berichtet G r o s s (18) von 17 Patienten mit rupturierten Omphalocelen, von denen nur sechs überlebt haben. S i m o n (35) schreibt von 2 Fällen, die beide gestorben sind. R i c k h a m (30) verlor von 5 Kindern 2. In jüngerer Zeit hat sich durch die Bauchdeckenplastik die Prognose für rupturierte Omphalocelen und Gastroschisis gebessert (vgl. Kap. X).

In unserer eigenen Untersuchungsreihe sind von 12 Kindern 7 gestorben. 4 von ihnen waren Frühgeburten ohne weitere schwerwiegende Mißbildungen. Zwei Frühgeborene hatten schwere Begleitanomalien. Bei den Frühgeborenen ohne weitere Fehlbildungen hat sich in 2 Fällen eine Peritonitis und in einem Fall eine fibrinöse Perihepytitis entwickelt. Diese Komplikationen dürften wohl durch die nach der Ruptur fehlende Bedeckung der eventrierten Organe entstanden sein. In diesen Fällen war bei den Kindern, die durhc das geringe Geburtsgewicht ohnehin schon in einer schlechten Lage waren, die Heilungsaussicht durch die Ruptur sicherlich sehr beeinträchtigt.

Die Tatsache aber, daß alle Kinder der Gruppe A und 2 der Frühgeborenen ohne weiter Mißbildungen überlebten, zeigt doch, daß die Ruptur allein die Prognose nicht so sehr verschlechtert.

e) Inhalt des Bruchsacks

Bei den meisten Kindern liegen nur Dünn- und Dickdarm im Omphalocelensack. In einigen Fällen ist aber auch die Leber eventriert. Dies soll eine erhebliche Verschlechterung der Prognose bedeuten (17, 35).

In unserer Untersuchung lag in 7 Fällen eine Leberektopie vor. 4 der Kinder aus den Gruppen B,C und D starben. Bei allen Kindern ist also wohl der Tod nicht durch die Leberektopie bedingt, und nur in einem Fall führte die Entwick-

lung einer Perihepatitis zur Verschlechterung der Prognose.

f) Zeitpunkt des Behandlungsbeginns

Ein sofortiger Behandlungsbeginn post partum ist für eine günstige Prognose wichtig. So berichtet A i t k e n (1) von 59% Überlebenden bei Einlieferung und Behandlungsbeginn innerhalb der ersten 12 Stunden nach der Geburt. Schon bei Behandlungsbeinn nach 12 Stunden sinkt die Überlebensrate auf 44%.

Vom zeitlichen Faktor hatten wir bei unserer Behandlung die besten Voraussetzungen. 30 Fälle wurden innerhalb der ersten 12 Stunden behandelt und 3 zwar noch am ersten Tag, aber später als 12 Stunden nach der Geburt. Nur bei einer sehr kleinen Omphalocele, bei der die Diagnose "Nabelschnurbruch" erst drei Wochen nach der Geburt gestellt wurde, setzte die Behandlung entsprechend spät ein.

So können wir aus unserer Untersuchung den Einfluß des Behandlungsbeginns auf die Prognose nicht beurteilen. Wir halten diesen Zeitfaktor aber auch für wichtig wegen all der Komplikationen, die durch Nekrose oder Ruptur des Bruchsacks bei einem zu späten Behandlungsbeginn auftreten können.

Nach der Untersuchung unserer Fälle in Bezug auf die die Prognose beeinflussenden Faktoren, erscheinen Begleitanomalien und Frühgeburt die Überlebenschancen am meisten zu beeinträchtigen. Ruptur, Größe des Bauchwanddefekts und Omphaloceleninhalt haben sich bei uns für die Beurteilung eines Falles als nicht so entscheidend erwiesen.

2. Vergleich unserer Behandlungsergebnisse bei den einzelnen Methoden

Wir haben 32 Omphalocelenfälle und 3 Gastroschisisfälle

untersucht. 11 Kinder behandelten wir nach der konservativen Methode. Bei 23 Kindern wurde die Omphalocele bzw. Gastroschisis operativ versorgt und zwar bei 17 Kindern nach der Einzeit-Methode, bei 3 nach dem Zweizeit-Verfahren und bei 3 mit einer Bauchdeckenplastik. Ein Kind konnte wegen seines schlechten Allgemeinzustandes nicht operiert werden.

Die nachstehende Tabelle zeigt die Anzahl der nach einer Methode behandelten Kinder und die Ergebnisse bei den einzelnen Behandlungsarten.

Erstbehandlungs-methode	Gesamtzahl	überlebend	tot
Einzeit-Methode	17	10	7
Zweizeit-Methode	3	0	3
Bauchdeckenplastik	3	2	1
Konservat. Methode	11	9	2

Tab. VI: Anzahl der nach einer Methode behandelten Fälle und die Behandlungsergebnisse bei den einzelnen Methoden

Um die Behandlungsergebnisse der einzelnen Methoden miteinander vergleichen zu können, müssen, wie im vorigen Kapitel dargestellt wurde, Begleitanomalien und Geburtsgewicht berücksichtigt werden. Die Tabelle IV, in der unser Krankengut nach diesen Faktoren aufgeschlüsselt ist, gibt einen Überblick über die Verteilung von Kindern mit weiteren Anomalien und von Frühgeburten bei den einzelnen Methoden.

Die große Zahl der Heilungen bei dem Einzeit- und dem konservativen Verfahren verdanken wir der Tatsache, daß die Mehrzahl der so behandelten Kinder ohne weitere Mißbildungen und die meisten von ihnen zudem noch reife Neugeborene waren.

Das schlechte Ergebnis bei der Zweizeit-Methode erklärt sich zumindest in 2 Fällen durch die verzweifelte Lage, in der die Kinder schon vor Behandlungsbeginn waren. Beide waren Frühgeborene mit schweren Mißbildungen. Bei einem Kind allerdings muß neben dem zu geringen Geburtsgewicht der Tod der Behandlungsmethode zugeschrieben werden. Heute würde man in einem solchen Fall, bei dem bei der Zweizeit-Methode mit einem zu großen intraabdominellen Druckanstieg zu rechnen ist, wohl die Bauchdeckenplastik anwenden.

Der einzige Todesfall bei der Bauchdeckenplastik trat bei einem Kind der Grupp B auf, also bei einem Fall, bei dem die Ausgangsposition schon durch die schwere Begleitmißbildung erheblich verschlechtert wurde. Die beiden Überlebenden hatten keine weiteren Mißbildungen.

Bei diesem Vergleich der einzelnen Behandlungsmethoden unter Berücksichtigung der verschiedenen Ausgangspositionen zeigt sich, daß wir zwar mit der konservativen Methode und mit dem Einzeit-Verfahren die meisten Heilungen erzielen konnten und auch mit der Bauchdeckenplastik einigen Erfolg aufweisen konnten, aber auch bei diesem Verfahren günstige Bedingungen hatten.

So ist auch das schlechte Ergebnis bei der Zweizeit-Methode nicht allein auf die Behandlungsart als solche zurückzuführen, sondern muß im Zusammenhang mit der schlechten Lage der Kinder gesehen werden.

Es zeigt sich also, daß die Überlebenschancen letztlich weniger von den eingeleiteten Behandlungsmethoden abhängen, als von den Faktoren Begleitmißbildung und Geburtsgewicht.

3. Anzahl der Omphalocelen- und Gastroschisisfälle und ihre Verteilung auf die einzelnen Behandlungsmethoden in den Jahren 1956 - 1972

An der Universität Tübingen wurden zur Behandlung von

Omphalocelen und Gastroschisis folgende Verfahren angewandt:

seit 1956 Einzeit-Methode
" 1959 Zweizeit-Methode
" 1963 Konservative Methode
" 1970 Bauchdeckenplastik

Die nachstehende Tabelle zeigt die Verteilung der Fälle auf die verschiedenen Behandlungsmethoden in den einzelnen Jahren

Jahr	Einzeit-Methode	Zweizeit-Methode	konservat. Methode	Bauchdecken-plastik
1956	1			
1959		1		
1960	1			
1961	Fall nicht behandelt			
1963	1		1	
1965	3		4	
1966	1		1	
1967	1	1	2	
1968	1		1	
1969	2	1	2	
1970	3			1
1972	3			2

Tab. VII: Verteilung der Fälle in den einzelnen Jahren auf die verschiedenen Behandlungsmethoden

In den letzten Jahren hat die Zahl der behandelten Omphalocelenfälle, wie aus dem folgenden Schaubild zu entnehmen ist, zugenommen:

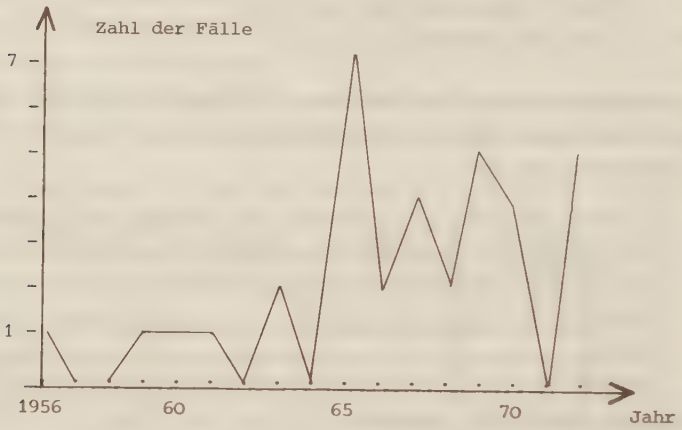

Schaubild 1: Anzahl der Omphalocelen- und Gastroschisisfälle in den einzelnen Jahren

Die Zahl der Todesfälle im Verhältnis zur Anzahl der behandelten Kinder ist aber in den letzten Jahren nur etwas gesunken. Dies ist nicht erstaunlich, da ja, wie im vorigen Kapitel gezeigt wurde, Begleitmißbildungen und Frühgeburten hauptsächlich die Letalität bestimmen und weniger die Behandlungsmethode.

Jahr	Gesamtzahl	lebend	tot
1956	1	0	1
1959	1	0	1
1960	1	1	0
1961	1	0	1
1963	2	1	1
1965	7	5	2
1966	2	2	0
1967	4	3	1
1968	2	1	1
1969	5	2	3
1970	4	3	1
1972	5	3	2

Tab. VIII: Gesamtzahl der Fälle und Anzahl der Todesfälle in den einzelnen Jahren

4. Richtlinien für die Behandlung von Omphalocelen und Gastroschisis an der Universität Tübingen

Es hat sich gezeigt, daß jede Behandlungsmethode ihren bestimmten Anwendungsbereich hat. Teilweise wurden die Indikationen für die einzelnen Verfahren schon bei der Besprechung der Behandlungsmethoden (Kap. IX) dargestellt. Sie sollen aber hier noch einmal im Zusammenhang besprochen werden.

A Indikationen für ein operatives oder konservatives Vorgehen

Die Indikationsstellung hängt weitgehend vom Allgemeinzustand des Kindes sowie von bereits eingetretenen Komplikationen ab.

Operativ muß man in folgenden Fällen vorgehen:

1) bei rupturierten Omphalocelen und bei Gastroschisis
2) wenn eine weitere Mißbildung vorliegt, die eine sofortige Öffnung der Bauchhöhle verlangt, z.B. Ileus (vgl. Fall Nr. 23).

In folgenden Fällen haben wir konservativ behandelt. Aber aus den aufgetretenen Komplikationen hat sich gezeigt, daß man bei solchen Situationen in Zukunft wohl besser operativ vorgeht. Dies ist möglich geworden, weil durch die Einführung der Bauchdeckenplastik auch bei größeren Omphalocelen einer operativen Behandlung nichts mehr im Wege steht.

Operativ sollte man also in folgenden Fällen vorgehen:
1) Bei gestielten Fällen, bei denen die Gefahr einer Incarceration gegeben ist (vgl. Fall Nr. 13).
2) Bei Omphalocelen mit eventrierten Darmschlingen, bei denen die Bruchpforte so eng ist, daß die Gefahr eines Ileus besteht (vgl. Fall Nr. 15 u. 16).
3) Bei Omphalocelen, bei denen der Bruchsack so dünn ist, daß die Möglichkeit einer Ruptur bei einer konservativen Behandlung gegeben ist (vgl. Fall Nr. 11).

Konservativ, und wenn auch nur für einige Zeit, sollte unbedingt in den Fällen vorgegangen werden, in denen der Allgemeinzustand des Kindes so schlecht ist, daß es mit großer Wahrscheinlichkeit ein operatives Verfahren kurz nach der Geburt nicht überstehen würde. Es ist dann immer noch die Möglichkeit gegeben, die Omphalocele zu einem späteren Zeitpunkt, wenn das Kind in einer besseren Verfassung ist, operativ zu versorgen.

Liegt bei einem Kind mit einem sehr schlechten Allgemeinzustand entweder eine Ruptur oder eine Begleitmißbildung, die eine sofortige Operation verlangt, vor, so wird man sich wohl trotz der schlechten Lage für ein operatives Verfahren entscheiden müssen (vgl. Fall Nr. 23).

B Indikationen für die einzelnen operativen Verfahren

a) Einzeit-Methode

Von allen anderen Behandlungsmethoden zeichnet sich dieses Verfahren durch einen einmaligen Eingriff und einen endgültigen Verschluß der Bauchwand aus. So ergibt sich schon aus dem Operationsverfahren, daß diese Behandlung nur bei kleinen Omphalocelen erfolgreich sein kann. An Hand unserer Fälle zeigen sich folgende Indikationen für diese Methode:

1) Nabelschnurbrüche, bei denen die Bruchpforte lediglich eine Erweiterung des Nabelschnurrings darstellt und bei denen die Bauchdecken intakt sind (vgl. Fall Nr. 10 u. 19).
2) Bei Bauchwanddefekten, die sich ohne große Spannung verschließen lassen.
   Es hat sich bei unseren Fällen gezeigt, daß der Bauchwandschluß bei Defekten der Größenordnung 2 - 5 cm in den meisten Fällen erfolgreich durchzuführen war (vgl. S.23 u.24).
   Bei größeren Defekten traten Komplikationen wie z.B. Platzbauch auf (vgl. Fall Nr. 23). Auch andere Autoren (2, 6, 10, 14) fordern die Einzeit-Methode bei allen Bauchwanddefekten, die kleiner als 5 cm sind.

b) Zweizeit-Methode

Das Zweizeit-Verfahren hat gegenüber der Einzeit-Methode den Nachteil, daß die Bauchdecke nicht sofort verschlossen werden kann und die eventrierten Organe nur mit Haut bedeckt werden. Deshalb wird man das Zweizeit-Verfahren auch nur in den Fällen anwenden, in denen das Einzeit-Verfahren wegen der Größe des Bauchwanddefekts keinen Erfolg verspricht. Die Grenzen des Anwendungsbereichs bei der Zweizeit-Methode ergeben sich aus der Bedeckung des Bruchsacks zur Verfügung stehenden mobilisierten Haut.

Bei der Untersuchung unserer Fälle im Hinblick auf die

Indikationen der Zweizeit-Methode zeigt sich, daß bei den 2 Kindern, bei denen der Bauchwanddefekt ungefähr 9 cm betrug (Fall Nr. 17,22), Komplikationen infolge zu großer Spannung aufgetreten sind. Bei dem ca. 7 cm großen Defekt (Fall Nr. 2) verlief die Behandlung von Seiten der Hautbedeckung ohne Zwischenfälle. Der Anwendungsbereich des Zweizeit-Verfahrens wird also in Zukunft wohl auf Bauchwanddefekte im Größenbereich von ca. 7 cm beschränkt werden müssen.

c) Bauchdeckenplastik

Wie bei der Besprechung der Bauchdeckenplastik ausgeführt wurde, kann dieses Verfahren bei allen Omphalocelen und Gastroschisisfällen angewandt werden. Tatsächlich aber hat diese Behandlung ihren Anwendungsbereich dort gefunden, wo die anderen Methoden wegen der Größe von Omphalocele und Bauchwanddefekt versagen.

An Hand unserer Fälle kommen wir zu folgenden Indikationen für diese Methode:
1) große rupturierte Omphalocelen (vgl. Fall Nr. 31)
2) Gastroschisis (Fall Nr. 29, 35)

Aus den Berichten von S c h u s t e r (vgl. Kap.IX, Bauchdeckenplastik) geht hervor, daß eine weitere Indikation für dieses Verfahren sehr große intakte Omphalocelen sind. Bei solchen Nabelschnurbrüchen haben wir selbst aber diese Methode noch nicht angewandt.

C Indikationen für das konservative Verfahren

Das konservative Verfahren tritt bei der Behandlung mittelgroßer intakter Omphalocelen in Konkurrenz mit dem Zweizeit-Verfahren. So sind Nabelschnurbrüche dieser Größenordnung sowohl mit der Zweizeit-Methode (vgl.S.33) als auch, - wie sich bei unseren Fällen gezeigt hat - konservativ erfolgreich behandelt worden.

Der Hauptanwendungsbereich aber liegt bei den großen intakten Omphalocelen, die weder mit der Ein- noch mit der Zweizeit-Methode erfolgreich behandelt werden können, also wie sich auch bei unseren Fällen zeigt, bei Bauchwanddefekten, die größer als 7 cm sind.

Ob bei diesen großen intakten Omphalocelen in Zukunft eine echte Alternative zwischen der konservativen Methode und der Bauchdeckenplastik bestehen wird, muß sich erst noch erweisen.

So hat sich zwar für jede Omphalocelen- bzw. Bauchwandgröße ein bestimmtes Behandlungsverfahren entwickelt, aber die verschiedenen anatomischen Gegebenheiten im Einzelfall verlangen doch ein individuelles Vorgehen.

XII. Zusammenfassung

Die Omphalocele und die Gastroschisis sind selten vorkommende Hemmungsmißbildungen, die zwischen der 3. und 11. Embryonalwoche entstehen.

Die Ätiologie ist unbekannt. Untersuchungen haben gezeigt, daß erbliche und chromosomale Faktoren keine Rolle spielen. Auch die Durchsicht der Schwangerschaftsanamnesen brachte keine Erklärung für die Entwicklung einer Omphalocele oder Gastroschisis.

Wir haben 32 an der Universitätsklinik Tübingen behandelte Omphalocelen und 3 Gastroschisisfälle untersucht. Die Therapie wurde konservativ und operativ (Einzeit-, Zweizeit-Methode und Bauchdeckenplastik) durchgeführt. Die Todesrate lag bei 40%. 72% der Kinder hatten weitere Mißbildungen, und 41% waren Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht unter 2500 g.

Die Aufschlüsselung unseres Krankengutes in 4 Gruppen nach Geburtsgewicht und Begleitmißbildungen zeigt, daß es für die Lebenserwartung eines Kindes von untergeordneter Bedeutung ist, ob es konservativ oder operativ behandelt wird. Entscheidend sind Geburtsgewicht und weitere schwere Mißbildungen.

Bei der Bearbeitung unserer Fälle haben sich folgende Indikationen für die einzelnen Behandlungsmethoden ergeben:
Einzeit-Methode bei kleinen intakten und rupturierten Omphalocelen mit einem Bauchwanddurchmesser bis zu ca. 5 cm; Zweizeit-Methode für mittelgroße intakte und rupturierte Omphalocelen bis zu einem Bauchwanddefekt von ca. 7 cm; Bauchdeckenplastik für große rupturierte Omphalocelen und Gastroschisis; und die konservative Methode für mittel- bis sehr große intakte Omphalocelen.

Zusammenstellung der Fälle

Nr.	Name	Kranken-blatt	Geburts-tag	Art der Omphalocele	Behandlung
1	M.R.	738/16	24. 8.56	intakte Omphalocele	Einzeit-Methode
2	St.M.	326/16	23. 5.59	" "	Zweizeit-M.
3	K.R.	456/16	6. 6.60	" "	Einzeit-M.
4	F.P.	224/16	9. 2.61	" "	nicht behandelt
5	Z.F.	2541/16	1.12.63	" "	konservativ
6	K.F.	1291/16	14. 6.63	rupturierte O.	Einzeit-Methode
7	N.J.	38/16	4. 1.65	intakte O.	Einzeit-Methode
8	E.E.	247/16	4. 2.65	rupturierte O.	Einzeit-Methode
9	W.R.	830/16	21. 4.65	intakte O.	konservativ
10	M.S.	1066/16	18. 5.65	iatrogene Ruptur	Einzeit-Methode
11	F.A.	1455/16	12. 7.65	intakte O.	konservativ
12	H.J.	1332/16	27.11.65	" "	"
13	B.M.	2669/16	30.12.65	" "	"
14	V.I.	1075/16	20. 5.66	" "	Einzeit-Methode
15	H.S.	2215/16	17.10.66	" "	konservativ
16	M.A.	562/16	2. 3.67	" "	"
17	R.A.	1028/16	28. 4.67	rupturierte O.	Zweizeit-Meth.
18	G.J.	1462/16	19. 6.67	intakte O.	konservativ
19	D.A.	2675/16	31.10.67	iatrogene O.	Einzeit-Methode
20	F.G.	224/16	26. 1.68	Gastroschisis	" "
21	M.J.	2263/16	12.10.68	intakte O.	konservativ
22	B.M.	225/16	27. 1.69	rupturierte O.	Zweizeit-Meth.
23	S.M.	1009/16	28. 4.69	intakte O.	Einzeit-Methode
24	K.T.	1261/16	31. 5.69	" "	" "
25	K.A.	1781/16	6. 8.69	" "	konservativ
26	W.Y.	2636/16	29.11.69	" "	"
27	H.D.	408/16	17. 2.70	" "	Einzeit-Methode
28	M.T.	2108/16	29. 9.70	" "	" "
29	S.I.	2166/16	3.10.70	Gastroschisis	Bauchdeckenplast.
30	K.G.	2340/16	26.10.70	intakte O.	Einzeit-Methode

Nr.	Name	Kranken-blatt	Geburts-tag	Art der Omphalocele	Behandlung
31	W.C.	493/16	27. 2.72	rupturierte Omph	Bauchdeckenplast.
32	K.S.	546/16	3. 3.72	intakte Omph.	Einzeit-Methode
33	K.M.	1568/16	17. 7.72	eingerissener Omphalocelensack	O.-sack vernäht
34	A.T.	2440/16	3.11.72	intakte O.	Einzeit-Methode
35	G.M.	2575/16	19.11.72	Gastroschisis	Bauchdeckenplast.

In der Arbeit werden die Fälle folgendermaßen bezeichnet: (Nr. ...)

LITERATURVERZEICHNIS

1.) AITKEN, J. Exomphalos, Archs. Dis. Childh. 38 1963, 126

2.) BELLMANN, G. Dringliche Chirurgie der ersten Lebenswochen, Edition Leipzig 1966

3.) BENSON, C.D. and others Pediatric Surgery, Chicago; Yearbook Medical Publishers 1962

4.) BUCHANAN, R.W. and CAIN, W.L. A case of Complete Omphalocele, Ann.Surg. 143, 1956, 552

5.) CLARA, M. Entwicklungsgeschichte des Menschen 5. Aufl., Leipzig 1955

6.) DENNISON, W.M. Surgery in Infancy and Childhood, Second Edition E.S. Livingstone LTD 1967

7.) DRACHTER, R. und GROSSMANN, J. Chirurgie des Kindesalters, Verlag F.C.W.-Vogel, Leipzig, 3. Aufl. 1930

8.) DRESCHER, E. Observations on the conservative treatment of Exomphalos, Archs. Dis. Childh. 38, 1963, 142

9.) DUHAMEL, B. Embryology of Exomphalos and allied Malformations, Archs. Dis. Childh. 38, 1963, 144

10.) ECKSTEIN, H.B. Exomphalos, Br.J.Surg. 50, 1963, 405

11.) FANCONI, G. und WALLGREN, A. Lehrbuch der Pädiatrie, Schwabe & Co.-Verlag Basel/Stuttgart, 8.Aufl. 1967

12.) FREE, E.A. and TAKAMOTO, R. Measurement of inferior vena cava pressure at the time of closure of omphaloceles, Z.Kinderchir.5, 1967, 279

13.) FRITZ, W. u.a. Zur primären Versorgung übergroßer Omphalocelen, Zbl. Chir. 97, 1972, 978

14.) GREWE, H.E. und HUPFAUER, W. Die Omphalocele, Klinik, Therapie und Prognose, Arch. Kinderheilkunde 173, 1966, 245

15.)	GROB, M.	Lehrbuch der Kinderchirurgie, Georg-Thieme-Verlag, STuttgart 1957
16.)	GROB, M.	Conservative Treatment of Exomphalos, Dis. Childh. 38, 1963, 148
17.)	GROSS, R.E.	A New Method for Surgical Treatment of Large Omphaloceles, Surgery 24, 1948, 277
18.)	GROSS, R.E.	The Surgery of Infancy and Childhood, Philadelphia, Saunders 1953
19.)	v.HARNACK, G.A.	Kinderheilkunde, Springer-Verlag, 2.Aufl. 1971
20.)	HAMPERL, H.	Lehrbuch der allg. Pathologie und der path. Anatomie Springer Verlag 28. Aufl. 1968
21.)	HUTCHIN, P. und GOLDBERG, I.S.	Surgical Treatment of Omphalocele and Gastroschisis, Arch.Surg. 102, 1961, 598
22.)	JONES, P.G.	Exomphalos, Archs. Dis. Childh. 38 1963, 180
23.)	KELLER u. WISKOTT	Lehrbuch der Kinderheilkunde, Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart 3. Aufl.1969
24.)	McKEOWN, T. McMAHON and RECORD, B.G.	An Investigation in Sicty-nine Cases of Exomphalos, Am.J.hum.Genet. 5, 1953, 168
25.)	KIRSCHNER, M.	Allgemeine und spezielle chir. Operationslehre, Springer-Verlag 2. Aufl. 7. Band, Teil II, 1957
26.)	LANGMAN, J.	Medizinische Embryologie, Georg-Thieme-Verlag, Stuttgart 1970
27.)	MORISON, J.E.	Fetal and Neonatal Pathology, London Butterworth 1963
28.)	NELSON-VAUGHAN-McKAY	Textbook of Pediatrics W.B. Saunders Comp. Philadelphia-London-Toronto 1969
29.)	REIFFERSCHEID, M.	Chirurgie, Georg-Thieme-Verlag 1970
30.)	RICKHAM, P.P.	Rupture of Exomphalos and Gastroschisis, Archs. Dis. Childh. 38, 1963, 138

31.) RICKHAM, P.P. and JOHNSTON, J.H. Neonatal Surgery, London, Butterw. 1969

32.) SCHÄFER, U. and REHBEIN, F. Omphalocele-Gastroschisis-Erfahrungen bei der Behandlung in 98 Fällen Dtsch.med.Wschr. 96, 1971, 621

33.) SCHIPPAN, R. WEHRAN, H.J. Beitrag zur konservativen Nabelschnurbruchbehandlung mit Mercurochrom, Z.Kinderchir. 6, 1968, 319

34.) SCHUSTER, S.R. A new method for staged repair of large omphaloceles Surg.Gynec.Obstet. 125, 1967, 837

35.) SIMON, H. Der Nabelschnurbruch und seine operative Therapie Bruns, Beitrag klin.Chir. 197, 1958, 192

36.) SOAVE, F. Conservative Treatment of Giant Omphalocele, Archs. Dis.Childh. 38, 1963, 130

37.) TOSOVSKY und VYCHYTIL Das akute Abdomen im Kindesalter auf Grund angeborner Anomalien VEB Verlag Volk und Gesundheit, Berlin 1958

38.) WELCH, K.J. The use of homograft in the surgical treatment of large omphaloceles Surgery 29, 1951, 100

In der Arbeit werden die Autoren folgendermaßen bezeichnet:
z.B. (18)

Nachwort

Am Schluß meiner Arbeit möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor Dr. med. A. F l a c h für die Überlassung des Themas sowie für die Unterstützung, die er mir bei der Ausarbeitung zuteil werden ließ, meinen aufrichtigen Dank zu sagen.

Lebenslauf

Am 20. Juni 1949 wurde ich, Margrit Geiger, als Tochter des Dr. jur. Kurt Geiger und seiner Ehefrau Lore geb. Pfeifle, in Stuttgart geboren.
Von 1956 - 1960 besuchte ich die ev. Volksschule in Tuttlingen. Anschließend war ich bis 1964 Schülerin des Gymnasiums Tuttlingen.
Von 1964 bis zu meinem Abitur im Frühjahr 1968 besuchte ich das Fanny-Leicht-Gymnasium in Stuttgart-Vaihingen.
Im WS 1968/69 begann ich mein Medizinstudium an der Universität Stuttgart-Hohenheim. Nach bestandenem Vorphysikum im SS 1969 wechselte ich zum WS 1969/70 an die Eberhard-Karls-Universität Tübingen.
Im März 1971 legte ich an dieser Universität mein Physikum ab. Während meiner klinischen Ausbildung, die ebenfalls in Tübingen erfolgte, erstellte ich die vorliegende Arbeit an der Chirurgischen Universitätsklinik, Abtl. Kinderchirurgie.
Am 25. Juli 1974 bestand ich mein medizinisches Staatsexamen an der Eberhard-Karls-Universität Tübingen.